Aus der Chirurgischen Klinik B der Universität Düsseldorf
(Direktor: Prof. Dr. med. W. Bircks)

Ergebnisse der chirurgischen Behandlung von Lungenvenenfehlmündungen

Krankengut der Chirurgischen Klinik
der Universität Düsseldorf von Januar 1966 bis Juli 1978

Dissertation

zur Erlangung des Grades eines Doktors der Medizin

Der Medizinischen Fakultät der Universität Düsseldorf

vorgelegt

Gabriele Hartlap, geb. Rutka

1982

Aus der Chirurgischen Klinik B der Universität Düsseldorf
(Direktor: Prof. Dr. med. W. Bircks)

Ergebnisse der chirurgischen Behandlung von Lungenvenenfehlmündungen

Krankengut der Chirurgischen Klinik
der Universität Düsseldorf von Januar 1966 bis Juli 1978

Dissertation

zur Erlangung des Grades eines Doktors der Medizin

Der Medizinischen Fakultät der Universität Düsseldorf

vorgelegt

Gabriele Hartlap, geb. Rutka

1982

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät der Universität Düsseldorf

Der Dekan
der Medizinischen Fakultät
der Universität Düsseldorf

gez.: Prof. Dr. Brüster

Referent
gez.: Priv.-Doz. Dr. Körfer

Korreferent
gez.: Priv.-Doz. Dr. Meyer

Inhaltsverzeichnis

		Seite
I.	Einleitung	
	A Geschichtliche Aspekte	1
	B Definition	3
	C Häufigkeit	4
II.	Embryologie	5
III.	Anatomie	8
	A Totale Lungenvenenfehlmündung - TAPVC	9
	B Partielle Lungenvenenfehlmündung - PAPVC	13
IV.	Pathophysiologie	
	A Totale Lungenvenenfehlmündung - TAPVC	17
	B Partielle Lungenvenenfehlmündung - PAPVC	18
V.	Klinische Symptomatik, Prognose und Operationsindikation	
	A Totale Lungenvenenfehlmündung - TAPVC	19
	B Partielle Lungenvenenfehlmündung - PAPVC	20
VI.	Diagnostik	
	A Auskultationsbefunde	21
	B EKG	22
	C Röntgen	23
	D Herzkatheter	24
VII.	Chirurgische Therapie	26
VIII.	Eigene Untersuchungen	
	A Methodik	30
	B Ergebnisse	
	1. Präoperative anatomische Verhältnisse	31
	2. Präoperative physiologische Verhältnisse	48
	3. Alter und Geschlecht	53

Seite

4. Operationen 58
5. Operationsergebnisse 70

IX. Diskussion
A Totale Lungenvenenfehlmündung 81
B Partielle Lungenvenenfehlmündung 95
C Modifikationen der Operationstechniken 103

X. Zusammenfassung 107

XI. Abkürzungsverzeichnis 108

XII. Literaturverzeichnis 109

I. Einleitung

A. GESCHICHTLICHE ASPEKTE

Atypische Verbindungen zwischen Lungenvenen und Venen des großen Kreislaufs wurden schon 1739 von WINSLOW beschrieben. Fehlmündungen aller Lungenvenen in die rechte Seite des Herzens fanden WILSON 1798 und FRIEDLOWSKY 1868. ROKITANSKY wies 1875 auf die typische Kombination von Vorhofseptum-Defekten und partiellen Lungenvenenfehlmündungen hin. 1942 erstellte BRODY eine Übersicht aus allen bis dahin veröffentlichten autoptisch gesicherten Lungenvenenfehlmündungen: Von 102 Fällen waren 65 partielle Lungenvenenfehlmündungen und 37 totale Lungenvenenfehlmündungen. BRANTIGAN erwähnte 1947 die Bedeutung fehlmündender Lungenvenen bei Lobektomien und vermutete, daß die Resektion der betroffenen Lungenanteile zur Besserung der Beschwerden der Patienten führen würde. 1949 diagnostizierten DOTTER et al. erstmals fehlmündende Pulmonalvenen durch Herzkatheter und Angiokardiographie. Die Ära der chirurgischen Therapie begann in den fünfziger Jahren: 1951 mißglückte MULLER der erste Versuch der partiellen Korrektur einer totalen Lungenvenenfehlmündung mit Mündung der oberen rechten Lungenvenen in die V. Cava Superior der mittleren rechten und gesamten linken Lungenvenen in den rechten Vorhof. Die linke Lungenvene wurde mit dem linken Herzohr anastomosiert. 1956 berichteten LEWIS und Mitarbeiter über die erste erfolgreiche Korrektur einer totalen Lungenvenenfehlmündung vom kardialen Typ am offenen Herzen in Hypothermie mit Kreislaufstillstand. Wenige Monate später operierten BURROUGHS und KIRKLIN diese Anomalie erstmals mit Hilfe der extrakorporalen Zirkulation. SENNING gelang 1956 die Operation einer suprakardialen totalen Lungenvenenfehlmündung. Bei einem ähnlichen Eingriff setzten COOLEY und OCHSNER 1957 den kardiopulmonalen Bypass ein, während EHRENHAFT und Mitarbeiter im selben Jahr

die Operation in Hypothermie vornahmen. Erst 1962 gelangen SLOAN und Mitarbeitern und COOLEY und BALAS Korrekturen infradiaphragmaler totaler Lungenvenenfehlmündungen.

Erfolgreiche Operationen von partiellen Lungenvenenfehlmündungen wurden bereits früher durchgeführt. Seit 1952 wandten BAILEY und Mitarbeiter (1953) die von ihnen entwickelte Technik der Atrioseptopexie zur Behebung von Fehlmündungen in den rechten Vorhof oder die V. Cava Superior an, eine ähnliche Technik, die sog. "Atrial-Well"-Technik beschrieben GROSS und WATKINS 1953. Beide Techniken sind ohne Kreislaufstillstand oder cardiopulmonalen Bypass durchführbar. LEWIS et al. operierten 1954 zwei partielle Fehlmündungen in den rechten Vorhof unter direkter Sicht in Hypothermie und Kreislaufstillstand. Die Korrektur aller linksseitiger in die V. Brachiocephalica mündenden Pulmonalvenen führte KIRKLIN 1953 durch, und ein Scimitar-Syndrom, d.h. die Fehlmündung der rechtsseitigen Lungenvenen in die V. Cava Inferior operierten KIRKLIN und Mitarbeiter erstmals 1956. An der Düsseldorfer Universitätsklinik werden seit 1957 Lungenvenenfehlmündungen operiert.

B. DEFINITION

EDWARDS machte 1953 eine grundlegende Unterscheidung zwischen den Begriffen " Anomalous Pulmonary Venous Drainage " (APVD) und " Anomalous Pulmonary Venous Connection " (APVC). Der Begriff "Drainage" beschreibt dabei lediglich den physiologischen Aspekt des in den rechten Vorhof fließenden venösen Lungenblutes ohne Berücksichtigung der anatomischen Situation, die zu diesem pathologischen Shunt führt. Es kann sich also durchaus auch um linksmündende Lungenvenen - wie z.B. bei der Pseudotransposition - handeln.

Auf die morphologischen Verhältnisse, bei denen Pulmonalvenen (PV) keinen Anschluß an den linken Vorhof (LA), sondern an den rechten Vorhof (RA) oder seine zuführenden Körpervenen haben, bezieht sich der Begriff "Connection". Die folgende Untersuchung befaßt sich mit "Anomalous Pulmonary Venous Connection".

Totale Lungenvenenfehlmündung - Total Anomalous Pulmonary Venous Connection (TAPVC): Bei der TAPVC münden alle Lungenvenen in den RA oder Venen des großen Kreislaufs. Nur aufgrund einer atypischen Verbindung zwischen Lungen- und Körperkreislauf können Patienten mit dieser Anomalie überleben.

Partielle Lungenvenenfehlmündung - Partial Anomalous Pulmonary Venous Connection (PAPVC): Bei der PAPVC besteht eine normale Verbindung zwischen einem Teil der PV und dem LA, die übrigen PV sind in den RA oder in zum RA führende Körpervenen transponiert. Auch diese Fehlbildung tritt in der überwiegenden Zahl der Fälle in Kombination mit einem Vorhofseptum-Defekt (ASD) auf.

C. HÄUFIGKEIT

LOOGEN und Mitarbeiter (1959):
Bei einer Studie von 1600 Patienten mit kongenitalen Herzvitien treten 47 (2,9%) APVC auf, davon sind 42 (2,6%) PAPVC und 5 (0,3%) TAPVC.

ABBOTT:
Bei 1000 Autopsien von Patienten mit angeborenen Herzfehlern waren 0,4 % TAPVC.

DU' SHANE:
Von 506 Patienten mit angeborenen Herzmißbildungen finden sich 1,6 % TAPVC.

In vielen Studien wird das Auftreten von partiellen Lungenvenentranspositionen bei Vorfhoseptumdefekten untersucht. Zusammenfassend kann man feststellen, daß Patienten mit ASD in 10 % bis 20 % zusätzlich PAPVC haben:

DERRA et al. (1959)	- 20 %
LEWIN et al.	- 10 %
GILMAN et al.	- 15 %
LOOGEN et al. (1959)	- 20,7 %
KALKE et al.	- 14,5 %
BIRCKS et al.	- 15,4 %

II. Embryologie

Ein kurzer entwicklungsgeschichtlicher Abriß der Entstehung der PV und des Vorhofseptums ist notwendig zum Verständnis der großen morphologischen Vielfalt der APVC und der unterschiedlichen Häufigkeit, mit der die einzelnen Muster auftreten.

Die Lunge entwickelt sich aus dem ventralen Anteil des Vorderdarms. Das venöse Blut der Lungenanlage fließt über den kranialen Anteil des Plexus Intestinus Primus und über die Vitello-Umbilikal-Venen, die mit dem Sinus-Venosus Verbindung haben (BRANTIGAN; EDWARDS; LOOGEN und Mitarbeiter, 1959). Der ursprüngliche venöse Abfluß der Lunge läuft also in Gefäßanlagen, die sich später zu VCS, Sinus Coronarius (SC), V. Brachiocephalica, proximalem Anteil der V. Subclavia, V. Azygos, V. Portae, gastralen Venen, Ductus Venosus Arantii, VCI entwickeln. Wie AUER an menschlichen Embryonen zeigte, entsteht gleichzeitig an der hinteren oberen Wand des noch nicht geteilten Vorhofs links neben dem sich entwickelnden Septum Primum eine Ausstülpung, die zu einem Gefäß auswächst, sich in vier Äste teilt und Verbindung zu den primären venösen Lungenabflüssen aufnimmt. Während des weiteren Wachstums des LA bezieht dieser den Stamm der sekundär entstandenen PV vollständig in die Vorhofwand mit ein, so daß schließlich vier einzelne Venen in den LA münden. Die primäre venöse Lungendrainage bildet sich zurück. Der linke Anteil des späteren Vorhofseptums entwickelt sich aus dem Septum Primum, der rechten Anteil aus der linken Venenklappe, erst später wächst von caudal das Septum Sekundum.

Folgende Mechanismen werden für die Entstehung von APVC verantwortlich gemacht:

1. Fehlende Verbindung zwischen dem frühen venösen Gefäßsystem der Lunge und der Vene aus dem LA (BRANTIGAN; EDWARDS; HICKIE und Mitarbeiter;ZUBIATE und HAROLD). Entweder fehlt die sekundäre Venenanlage völlig oder verfehlt den Anschluß an die Lunge. Es resultiert aus dieser Fehlentwicklung die TAPVC. Das Lungenblut fließt weiterhin über die frühen Gefäße zu den Körpervenen in den RA.

2. Sekundäre Obstruktion oder fibröse Veränderung des PV-Stammes oder eines -Astes. Da das Blut aus den betroffenen Lungenabschnitten weiterhin über die ursprünglichen Lungen-Körpervenen-Verbindungen drainiert wird, entstehen TAPVC oder PAPVC (EDWARDS; SNELLEN et al.; ZUBIATE und HAROLD).

3. Displazierung der Lungenvenenausstülpung im Verhältnis zu den Septum-Anlagen oder umgekehrt (ZUBIATE und HAROLD; EDWARDS; HICKIE et al.). Bei hochgradiger Verlagerung ergibt sich eine TAPVC mit PV-Ostien im RA oder proximalen VCS-Anteilen, bei geringfügiger Dislokation entsteht eine PAPVC. Reitet der PV-Stamm sozusagen über dem Septum Primum, entsteht nach Absorption des Stammes in den LA ein hoher hinterer Defekt des Vorhofseptums mit PAPVC (SNELLEN et al.).

Die relativ seltene Fehlmündung linksseitiger PV erklären SNELLEN und Mitarbeiter aus den oben beschriebenen Mechanismen. Bei Verlagerung der Venenanlage münden zuerst die aus dem rechten Lungenflügel kommenden Gefäße auf der rechten Seite des Septums.
Außerdem ergibt sich aus der relativ kurzen Distanz zwischen LA und linker Lunge seltener die Möglichkeit der Obstruktion oder Obliteration dieser Strecke.

III. Anatomie

Die anatomischen Muster der fehlmündenden Lungenvenen bezüglich ihres Verlaufs, Ursprungs- und Mündungsgebietes sind sehr vielseitig. BLAKE und Mitarbeiter stellten bei einer Untersuchung von 113 APVC 27 verschiedene anatomische Muster fest. SNELLEN und Mitarbeiter entwickelten 1968 ein Schema zur kurzen und exakten Beschreibung der anatomischen Situation, das neben den betroffenen Lungenabschnitten und Mündungsstellen auch den Typ der interatrialen Verbindung und die Existenz einer links persistierenden VCS berücksichtigt.

A. Totale Lungenvenenfehlmündung - TAPVC

1. Klassifizierung: 1957 schlugen DARLING et al. anhand einer Analyse von 80 TAPVC aus der bis zu jenem Zeitpunkt veröffentlichten Literatur und eigener Patienten die Klassifizierung der TAPVC in 4 Gruppen vor, die von den meisten Autoren übernommen und auch bei unserer Untersuchung herangezogen wurde:

Typ I , suprakardialer Typ: die PV münden oberhalb der Vorhofebene, DARLING und Mitarbeiter fanden diese Konstellation in 55 %.

Typ Ia : die Venen der rechten und linken Lunge vereinigen sich hinter dem LA zu einem gemeinsamen Gefäß, das zur V. Brachiocephalica aszendiert und von den meisten Autoren als links persistierende VCS bezeichnet wird.

Typ Ib : ein gemeinsames oder mehrere Gefäße münden in die VCS, in seltenen Fällen in die V. Azygos.

Typ II , kardialer Typ: die PV münden auf Vorhofebene, was DARLING und Mitarbeiter bei 30 % der untersuchten Fehlmündungen sahen.

Typ IIa : ein kurzer gemeinsamer Gefäßstamm der rechten und linken PV erreicht den SC.

Typ IIb : ein oder mehrere PV-Ostien finden sich in der Hinterwand des RA.

Typ III , infrakardialer Typ: in 13 % (DARLING et al.) verläuft ein gemeinsames Gefäß durch den Hiatus Ösophageus zu V. Portae, Ductus Venosus oder in Ausnahmen zur VCI.

Typ IV , gemischter Typ: PV auf mehreren der oben beschriebenen Ebenen. Diese Konstellation ist bei späteren Untersuchungen häufiger vorgekommen als bei DARLING und Mitarbeitern, die sie nur einmal (1,3 %) fanden.

2. Häufigkeit: GUNTHEROTH et al. kamen 1958 bei der Auswertung von 159 unkomplizierten APVC aus der Literatur zu einem ähnlichen Ergebnis wie DARLING und Mitarbeiter in der oben angeführten Untersuchung:

Typ I	-	57 %
I a	-	48 %
I b	-	9 %
Typ II	-	32 %
II a	-	14 %
II b	-	18 %
Typ III	-	9 %
Typ IV	-	2 %

Tabelle 1 stellt die Ergebnisse neuerer Untersuchungen zusammen:

Total Anomalous Pulmonary Venous Connection (Klassifizierung mit DARLING et al.)

Autor/Jahr	Pat. (n)	Ia	Ib	IIa	IIb	III	IV
BURROUGHS u. EDWARDS 1960	58	30 51%	3 5%	16 28%	2 3%	5 9%	2 3%
COOLEY et al. 1966	113	41 36%	12 11%	18 16%	17 15%	17 15%	8 7%
BONHAM-CARTER et al. 1969	62	28 45%	7 11%	12 19%	8 13%	3 5%	4 6%
GATHMANN u. NADAS 1970	75	26 35%	8 11%	14 19%	3 4%	16 21%	8 11%
GOMES et. al. 1970	59	32 54%	5 8%	10 17%	11 19%	--	1 2%
WUKASCH et al. 1975	125	60 48%	15 12%	18 14%	15 12%	8 6%	9 7%
	492	217 44%	50 10%	88 18%	56 11%	49 10%	32 7%

Tab. 1: Häufigkeit der TAPVC-Typen in der Literatur

B. Partielle Lungenvenenfehlmündung - PAPVC

Einteilung und Häufigkeit: Transpositionen von Venen der rechten Lunge sind bedeutend häufigerals solche der linken oder von Anteilen der linken und rechten Lunge gleichzeitig. Es können einzelne oder mehrere Lappen betroffen sein. In der Mehrzahl der Fälle wird der rechte Mittel- und Oberlappen fehldrainiert. Die Verteilung der Anomalien zwischen rechten und linken PV in der Literatur wird aus Tabelle 2 ersichtlich.

Die häufigsten Mündungsstellen für transponierte PV bei PAPVC sind der RA und die VCS. Seltener weisen V. Brachiocephalica, links persistierende VCS, V. Portae, VCI, SC oder V. Azygos PV-Ostien auf. Dabei münden rechts entspringende Gefäße überwiegend in der VCS, dem RA, der VCI, der V. Portae oder der V. Azygos, während links entspringende bevorzugt zu einer links persistierenden VCS bzw. V. Brachiocephalica oder dem SC Verbindung aufnehmen.

Autor/Jahr	n	rechte Lunge	linke Lunge	rechte und linke Lunge
HICKIE et al. 1955	12	10 83%	1 8%	1 8%
GILMAN et al. 1957	22	19 86%	2 9%	1 5%
RISCH u. HAHN 1958	20	19 95%	1 5%	-
LOOGEN et al. 1959	28	25 89%	3 10%	-
KALKE et al. 1967	57	52 91%	1 2%	4 7%
SCHMIDT et al. 1968	18	10 56%	4 22%	4 22%
SNELLEN et al. 1968	86	78 91%	6 7%	2 2%
	243	213 88%	18 7%	12 5%

Tab. 2: Verteilung der PAPVC zwischen rechter und linker Lunge in der Literatur

Vorhofscheidewanddefekte fehlen bei PAPVC selten (GILMAN und Mitarb.; HICKIE und Mitarb.; KALKE und Mitarb.; RISCH und HAHN). Dabei findet man typischerweise keine Defekte vom Primum-Typ, sondern Defekte im zentralen, oberen und/oder hinteren Bereich des Septums, seltener ein isoliertes Foramen Ovale oder einen Defekt der Valvula Foraminis Ovalis (Sekundum Defekt).

Sinus-Venosus-Defekte (SVD): PAPVC treten meistens als SVD auf. Diese Sonderform des ADS II, ein hoher hinterer Scheidewanddefekt ohne obere Umrandung, liegt direkt unterhalb der Mündung der oberen Hohlvene und ist immer mit Transpositionen aus dem rechten Ober- und/oder Mittellappen in die VCS, in den Übergangsbereich von VCS und RA oder in den RA vergesellschaftet.
Andere Lungenabschnitte sind nur sehr selten in die Transposition mit einbezogen (LAWRANCE et al.).

Scimitar-Syndrom: Eine sehr seltene Sonderform der PAPVC ist das Scimitar- oder Türkensäbel-Syndrom, es handelt sich um die Fehlmündung rechtsseitiger PV in die VCI. BIRCKS et al. fanden bis 1969 95 im zugängigen Schrifttum beschriebene Fälle, dabei handelte es sich 48 mal um Fehlmündung aller rechtsseitiger Lungenvenen in die VCI. MATHEY et al. erarbeiteten bis 1965 74 Fälle aus der Literatur, auch bei diesen Patienten war meistens die gesamte rechte Lunge von der Venenanomalie betroffen. WENZ und Mitarbeiter dagegen stellten überwiegend Transpositionen der rechten Unterlappenvene fest.
Zum typischen Bild des Scimitar-Syndroms gehören außer der beschriebenen APVC Mißbildungen der rechten Lunge und Dextroposition des Herzens (MASCARENHAS et al.).
Bei den rechtsseitigen Lungenanomalien sind in der Reihenfolge der Häufigkeit zu nennen: spiegelbildlich der linken Lunge entsprechender Bronchialbaum, fehlende Lappung oder Segmentierung, fehlender Mittellappen, fehlender Oberlappenbronchus, diffuse oder lokalisierte Bronchiektasien, zystische Parenchymveränderungen oder Mißbildungen der arteriellen Gefäßversorgung (MATHEY et al.).
Obwohl der ASD der häufigste begleitende Herzfehler ist, tritt er beim Scimitar-Syndrom seltener als bei anderen Formen der PAPVC auf. Nach BIRCKS und Mitarb. findet sich nur bei 20 % der Scimitar-Syndrome ein ASD, nach MATHEY und Mitarb. nur bei 10 %.

IV. Pathophysiologie

A. Totale Lungenvenenfehlmündung - TAPVC

Der durch die Rezirkulation sauerstoffreichen Mischblutes durch die Lungen entstehende Links-Rechts-Shunt und der aus der Kommunikation zwischen großem und kleinem Kreislauf auf Vorhofebene bestehende Rechts-Links-Shunt bilden die hämodynamische Grundlage der Erkrankung. Das Venenblut des Körper- und Lungenkreislaufs fließt im RA zusammen, nur über das offene Foramen Ovale oder den ASD gelangt dieses Mischblut ins linke Herz und somit in den Körperkreislauf.
Das erheblich vergrößerte Lungenkreislaufvolumen führt rasch zu pulmonalem Hochdruck. Der RV ist durch das vermehrte Blutangebot und den erhöhten Druck im kleinen Kreislauf stark belastet und neigt meistens schon in den ersten Lebensmonaten zur Insuffizienz. Die Sauerstoffsättigung des peripheren Blutes ist abhängig vom Mischungsverhältnis des venösen Blutes aus der Körperperipherie und des oxygenierten Blutes der Lungen im rechten Herzen. Ein großes Lungenflußvolumen hat auch eine hohe O_2-Konzentration des Mischblutes zur Folge, das über den ASD in den Körperkreislauf gelangt.
Die rezirkulierende Blutmenge ist abhängig vom Lungengefäßwiderstand und dem Druck in der Pulmonalarterie (PA), was rückwirkend auch den Druck im RA beeinflußt. Sind diese drei Parameter erhöht, verringert sich die durch die Lungen fließende Blutmenge und vergrößert sich der Rechts-Links-Shunt über dem ASD. Folgen sind verminderte O_2-Sättigung des Mischblutes im RA und folglich auch in der Peripherie. TAPVC werden zu den cyanotischen Herzfehlern gerechnet.

B. Partielle Lungenvenenfehlmündung - PAPVC

Die PAPVC gehören zu den angeborenen Vitien mit Links-Rechts-Shunt, also zu den acyanotischen Herzfehlern. Die fundamentalen hämodynamischen Veränderungen des Krankheitsbildes ähneln denen des isolierten Vorhofseptumdefektes: Rezirkulation sauerstoffgesättigten Blutes durch die Lungen. Die Größe dieses Links-Rechts-Shunts wird gegeben durch die Anzahl der fehldrainierten Lungenlappen und die Koexistenz zusätzlicher Vitien, insbesondere der Vorhofseptum-Defekte. Das Shunt-Volumen einer isolierten PAPVC eines gesamten Lungenflügels liegt normalerweise nicht über 50 % des Flußvolumens im kleinen Kreislauf (HICKIE et al., SWAN et al.). Diese Patienten haben klinisch keine Beschwerden. Ist das Shuntvolumen größer als 50 % des Flußvolumens im kleinen Kreislauf, so existieren entweder Transpositionen aus mehr als einer Lunge oder zusätzliche Defekte.
Das rezirkulierende Blut führt zu Volumenbelastung im Lungenkreislauf, zur Vergrößerung des RA und Hypertrophie des RV. Der PA-Druck liegt überwiegend im oberen Normbereich oder ist leicht erhöht. Die Lungengefäße sind vor allem in den ersten beiden Lebensjahrzehnten noch durchaus in der Lage, sich der chronischen Volumenbelastung anzupassen. Nach Untersuchungen von DERRA et al. (1959) beginnen Umbauvorgänge an den Pulmonalgefäßen, die zur Widerstandserhöhung führen, erst in späteren Lebensjahrzehnten. Nur selten gehen diese Veränderungen so weit, daß der Druck im kleinen Kreislauf den im großen übersteigt, und es zur Shunt-Umkehr mit zentraler Zyanose kommt.

V. Klinische Symptomatik, Prognose und Operationsindikation (sog. "natural history")

A. Totäle Lungenvenenfehlmündung - TAPVC

Im Zentrum der klinischen Symptomatik stehen die Zeichen der Rechtsherz-Insuffizienz und mangelnden Sauerstoffversorgung des Körpers. Nur 8 % der von GATHMAN und NADAS untersuchten 75 Patienten waren bis zum Ende des ersten Lebensjahres beschwerdefrei. Die meisten Kinder entwickelten kurz nach der Geburt schnell zunehmende Herzinsuffizienz und Zyanose. Falls kein chirurgischer Eingriff erfolgt, überleben etwa die Hälfte der Betroffenen die ersten drei Lebensmonate nicht (SAMAAN). 80 % sterben im ersten Lebensjahr (SEPULVEDA et al.). Andererseits wurde immer wieder von Patienten berichtet, die das Erwachsenen-Alter erreichten. Beschwerden sind dann Dyspnoe, leichte Ermüdbarkeit, zunehmend häufigere und schwerere Infekte des Respirationstraktes, Retardierung der physischen Reife, Zyanose, Trommelschlegelfinger und Uhrglasnägel, Polyglobulie (GATHMANN und NADAS; GUNTHEROTH und Mitarb.; VETTO und Mitarb.). Die operative Behandlung ist immer indiziert, sobald die Diagnose gestellt ist. Die Operation erfolgt entsprechend fast immer im ersten Lebensjahr. In der überwiegenden Zahl der Fälle veranlaßt der lebensbedrohliche klinische Verlauf der Erkrankung zum notfallmäßigen operativen Eingriff.

B. Partielle Lungenvenenfehlmündung - PAPVC

Da Patienten mit isolierter Fehldrainage von nicht mehr als einem Lungenflügel meistens asymptomatisch sind und sich auch bei zusätzlich bestehenden Septum-Defekten Beschwerden oft erst im zweiten Lebensjahrzehnt bemerkbar machen, fallen häufig nur bei Routineuntersuchungen atypische Herzgeräusche und Röntgenbefunde auf. Allerdings wurde von der früher üblichen Ansicht, PAPVC seien durchaus mit einem normalen, langen Leben vereinbar (BRODY), in der letzten Zeit zunehmend Abstand genommen (ZUBIATE und HAROLD). Das Durchschnittsalter der nicht chirurgisch Behandelten liegt nach KYGER et al. bei 36 bis 49 Jahren. Die letzten Lebensjahre sind durch Herzinsuffizienz und Rhythmusstörungen stark beeinträchtigt. ZUBIATE und HAROLD, BRANTIGAN, SNELLEN und ALBERS sowie FRYE und Mitarb. betonen, daß die Anomalie auch bei asymptomatischen Patienten zu ernsten Schwierigkeiten führt, wenn andere pathologische Lungenprozesse auftreten oder chirurgische Lungeneingriffe aus anderen Gründen notwendig werden. Die klinische Symptomatik gleicht der des ASD. Leitsymptome sind Dyspnoe und rasche Ermüdung bei Belastungen, Schwächegefühl.
In der Anamnese werden rezidivierende Bronchitiden, Hämoptysen, präkordiale Schmerzen, Schwindel-Attacken, Zyanosen bei körperlicher Belastung, Retardierung der körperlichen Entwicklung angegeben. LAWRANCE und Mitarb. beobachteten auch epileptiforme Anfälle. Die Beschwerden manifestieren sich in Korrelation zum Grad der Myokardschädigung durch die chronische Volumen- und Druckbelastung. Im Allgemeinen wird heute operiert, wenn das Shunt-Volumen 40 % überschreitet. Als ideales Operationsalter der geplanten Eingriffe wird in der Düsseldorfer Universitäts-Klinik das Vorschulalter angesehen.

VI. Diagnostik

A. AUSKULTATIONSBEFUNDE

Die Auskultationsbefunde bei TAPVC und PAPVC decken sich weitgehend mit denen beim ASD. Sie sind durch das vergrößerte Blutvolumen im RV und seiner Ausflußbahn charakterisiert: lautes, rauhes Systolikum im 2. und 3. ICR links parasternal, fortgeleitet über den gesamten präkordialen Bereich, als Ausdruck einer relativen Pulmonalstenose; atemunabhängige Spaltung des zweiten Herztons mit Betonung des Pulmonalis-Segmentes. Manchmal ist ein frühes, weiches Diastolikum zwischen 2. und 4. ICR links parasternal, durch relative Pulmonalis-Insuffizienz bedingt, oder ein Diastolikum in der Trikuspidalgegend auskultierbar.

Die Schwierigkeit bei der Diagnose APVC liegt in ihrer Abgrenzung vom einfachen ASD, der ähnliche oder gleiche Befunde bei der klinischen, EKG-, Röntgen- und Herzkatheteruntersuchung zeigt. Das trifft vor allem für die PAPVC zu, während die Zeichen der TAPVC eindeutiger sind. In den letzten drei Jahrzehnten wurde diese Problematik immer wieder aufgegriffen. Die folgende Zusammenfassung der wichtigsten Untersuchungsmethoden stützt sich auf diese Veröffentlichungen (BRUWER; FRYE et al.; GATHMAN und NADAS; HICKIE et al.; LOOGEN et al., 1959; MASCARENHAS et al.; SNELLEN und ALBERS).

B. EKG

EKG-Veränderungen werden bei TAPVC immer beobachtet, bei PAPVC können sie fehlen: meistens normaler Sinus-Rhythmus, Rechtslage der elektrischen Herzachse, Zeichen der Rechtsherzhypertrophie, inkompletter Rechtsschenkelblock, bei TAPVC auch kompletter Rechtsschenkelblock.

C. RÖNTGEN

Die Röntgenbefunde sind charakterisiert durch:

1. Volumenbelastung der Lungen und des rechten Herzens, also Verbreiterung des Herzschattens und der Hilusgefäße, vermehrte Gefäßzeichnung der Lungen, kleiner Aortenschatten in der Übersichtsaufnahme des Thorax, starke Pulsationen des suprakardialen Mediastinalschattens bei der Durchleuchtung.

2. Atypische Gefäßschatten, in eine links persistierende VCS oder V. Brachiocephalica transponierte Lungenvene stellen sich (besonders bei TAPVC) manchmal als sogenannte"Achterform" dar. Es handelt sich dabei um eine homogene Verbreiterung des oberen Mediastinums oder des linken Hilus durch die atypische PV oder die dilatierte links persistierende VCS. Das Bild wird zusätzlich durch die stark verbreiterte rechte obere Hohlvene charakterisiert.

3. Fehlmündung rechtsseitiger Pulmonalvenen in die VCI, das sogenannte Scimitar-Syndrom, ist röntgenologisch diagnostizierbar. Neben Veränderungen der rechten Lunge (s.o.) und Rechtslage des Herzens ist ein breites, parallel neben oder innerhalb des rechten Herzschattens zum Herz-Zwerchfell-Winkel ziehendes Gefäßband typisch, welches vom gemeinsamen Stamm der rechten Lungenvenen gebildet wird.

D. HERZKATHETER

Entscheidende Aussagen über die Verhältnisse in den großen Gefäßen und den einzelnen Herzkammern läßt nur die Herzkatheter-Untersuchung zu. Dennoch ist die Abgrenzung zwischen ASD und PAPVC, besonders bei Transpositionen in den RA, auch bei dieser Untersuchung nicht immer eindeutig möglich.

Diagnostische Möglichkeiten der Herzkatheterisierung:

1. direkte Sondierung der transponierten Venen mit der Katheterspitze. Hierbei muß vorher ausgeschlossen werden, daß der Katheter zunächst einen ASD passiert hat und anschließend in regelrecht mündende PV gelangt ist.

2. Bestimmung der O_2-Sättigung des venösen Blutes auf verschiedenen Ebenen zur Feststellung des atypischen O_2-Sättigungssprungs an der Einmündungsstelle der transponierten Venen.

3. Bestimmung der Druckwerte.

4. Farbstoffdillutionskurven mit getrennter Indikator injektion in die linke und rechte Lunge. Auch hier ist nicht eindeutig bestimmbar, ob ein isolierter ASD oder eine zusätzliche PAPVC vorliegt. SWAN und Mitarb. stellten mit der Methode auch beim isolierten ASD ein größeres Flußvolumen in der rechten als in der linken Lunge fest.

5. Angiographie: es kommt zur Kontrastmitteldarstellung des erweiterten RV, der dilatierten PA, häufig sind fehlmündende PV zu erkennen. Der LA ist, besonders bei TAPVC, manchmal so hypotroph, daß er nicht sichtbar wird. Typisch

ist nach SEPULVEDA et al. ein Füllungsdefekt in der frühen Füllungsphase an der Mündungsstelle der transponierten Lungenvenen.

Der einzige eindeutige Nachweis von APVC ist nur intraoperativ durch digitale Austastung des Herzens und der zuführenden Gefäße zu stellen.

VII. Chirurgische Therapie

Die Grundprinzipien der Operationstechnik sind für TAPVC und PAPVC gleich. Die Anwendung der möglichen Methoden ist abhängig von:

1. Verlauf der transponierten PV im Verhältnis zum LA und Art und Ort ihrer Mündung,
2. zusätzliche Anomalien des Herzens und der herznahen großen Gefäße.

Im Folgenden werden die grundlegenden Korrekturprinzipien kurz erläutert, genauere Beschreibungen der bei uns üblichen Methoden folgen später, spezielle Modifikationen der Operationsmaßnahmen, die zur Vermeidung häufiger Komplikationen entwickelt wurden, werden mit letzteren zusammen in der Diskussion behandelt.

1. " Atrioseptopexie "

Die von BAILEY und Mitarb. (1953) zum Verschluß von Vorhofseptum-Defekten entwickelte Technik wurde in den frühen Phasen der Korrekturen bei Transpositionen in den RA und vorhofnahe Anteile der VCS und VCI angewandt, da das Herz nicht aus der Zirkulation ausgeschaltet werden muß. Die Vorderwand des RA wird über dem Scheidewanddefekt und den PV-Ostien von außen her eingestülpt und an der Hinterwand befestigt, so daß die PV links neben der Invagination zu liegen kommen und ihr Blut über den ASD in den LA abfließt (BAILEY und Mitarb., 1976; GILMAN und Mitarb.; NEPTUNE und Mitarb.). Die Atrioseptopexie wurde von GROSS und WATKINS zur sog. " Atrial-Well "-Technik modifiziert. Hierbei werden Matratzennähte durch die Hinterwand des RA rechts neben den Ostien der fehlmündenden PV angelegt. Gleichzeitig wird der vordere Rand des Septums mitgefaßt, so daß das Vorhofseptum rechts neben den PV-Ostien Kontakt zur Hinterwand des RA bekommt, und der Septum-Defekt verschlossen wird.

Durch Weiterentwicklung und -verbreitung des Kreislaufstillstandes in Hypothermie und der Herz-Lungen-Maschine (HLM) konnten obige Techniken durch exaktere Operationen am offenen Herzen ersetzt werden.

2. intraatriale Umleitung des Blutes der fehlmündenden Lungengefäße:

a) durch direkte Naht: Diese Methode eignet sich zur Umleitung von fehlmündenden Ostien im RA, vorhofnahen Bereichen der Cavae und im SC. Das Vorhandensein eines bereits vorbestehenden oder intraoperativ angelegten ASD ist zur Korrektur Voraussetzung, da der freie Rand des Vorhofseptums rechts neben den PV-Ostien befestigt wird, wodurch zwei anatomisch völlig getrennte Kanäle geschaffen werden, rechts des Septums der physiologische RA, der Blut der Cavae und der Coronarvenen aufnimmt (eine Ausnahme bilden Transpositionen in den SC, wobei ein hämodynamisch unbedeutender Rechts-Links-Shunt in Kauf genommen wird, da die Ostien der Coronarvenen links des rekonstruiertenSeptums zu liegen kommen), links ein Tunnel für das Blut aus den von der Fehlmündung betroffenen Lungenlappen, das über den ASD in den anatomischen LA fließt (DERRA und Mitarb., 1959; KIRKLIN und Mitarb.; LEWIS; RISCH und HAHN).

b) Patch-Implantation: Unter denselben morphologischen Voraussetzungen wie oben wird ein entsprechend zurecht geschnittenes Perikard- oder Kunststoff-Läppchen so über den Defekt und die PV-Ostien genäht, daß ein Kanal zur Umleitung des PV-Blutes in die linke Herzseite entsteht (KIRKLIN und Mitarb.; LAWRANCE und Mitarb.; SAMAAN; SCHUSTER und Mitarb.; VETTO und Mitarb.).

3. Anastomosen:

Obige Techniken lassen sich nicht anwenden bei Transpositionen in eine links persistierende VCS, V. Brachiocephalica oder infradiaphragmale VCI, Lebervenen und V. Portae. Bei diesen Konstellationen läßt der Verlauf der Gefäßstämme jedoch häufig direkte Anastomosen zwischen LA und dem Stamm der fehlmündenden Lungenvenen oder der links persistierenden VCS zu (COOLEY und OCHSNER; GILMAN und Mitarb.; KIRKLIN; MUSTARD und Mitarb., 1968; RISCH und HAHN; VETTO und Mitarb.).

4. Gefäßtransplantationen:

Lassen die topographischen Beziehungen solche direkten Anastomosen nicht zu, können aberrierende Lungenvenen in den LA implantiert werden (GHASSEMI und THOMSON; KIRKLIN; KIRKLIN und Mitarb.; RISCH und HAHN; SAMAAN).
Je nach Notwendigkeit werden Kombinationen dieser Techniken angewandt, z.B. Implantation infrakardial mündender PV in den RA, anschließende Umleitung dieses Gefäßes über einen ASD mit Hilfe der direkten Naht oder eines Patches in den LA (KIRKLIN und Mitarb.; SAMAAN).

VIII. Eigene Untersuchungen

A. METHODIK

Vom 1. Januar 1966 bis zum 3. Juli 1978 wurden an der Chirurgischen Klinik B der Universität Düsseldorf 155 Patienten mit APVC operiert, davon 135 PAPVC und 20 TAPVC. Neben der Darstellung der anatomischen und physiologischen Verhältnisse bezüglich aberrierender PV bei der Düsseldorfer Patientengruppe, soll im Folgenden ein Überblick über die angewandten Operationsmethoden und deren Ergebnisse gegeben werden. Zu diesem Zweck wurden im Wesentlichen die folgenden Parameter aus den Krankengeschichten der Patienten untersucht:

1. anatomische Verhältnisse präoperativ
   - fehldrainierte Lungenlappen
   - Mündungsstellen transponierter PV
   - ASD
   - zusätzliche Anomalien
2. physiologische Verhältnisse präoperativ
   - PA-Drucke
   - Shunt-Volumina
3. Alter und Geschlecht
4. Operationen
   - Operationsraten in den verschiedenen Jahren
   - präoperative Diagnosen
   - Kreislaufausschaltung (HLM/Hypothermie)
   - Operationsmethoden
5. Operationsergebnisse
   - Komplikationen
   - Zweiteingriffe
   - Letalität

B. ERGEBNISSE

1. präoperative anatomische Verhältnisse

fehldrainierte Lungenlappen

Von 155 APVC waren 135 PAPVC und 20 TAPVC (Tab. 3).

	n	%
APVC	155	100
PAPVC	135	87,1
TAPVC	20	12,9

Tabelle 3: absolute und relative Häufigkeit von PAPVC und TAPVC

Wie aus Tabelle 4 hervorgeht, sind bei der partiellen Lungenvenentranspositionen in 92,6 % Gefäße der rechten Lunge, in 5,9 % Gefäße der linken Lunge und in 0,7 % solche beider Lungen betroffen. In einem Fall lagen keine genauen Angaben über den Ursprung der Transposition vor.

betroffener Lungenflügel	Häufigkeit	
	n	%
rechts	125	92,6
links	8	5,9
beide	1	0,7
keine genauen Angaben	1	0,7
gesamt	135	100

Tabelle 4: Ursprung der fehlmündenden Lungenvenen bei PAPVC, relative und absolute Häufigkeit

Mündungsstellen der transponierten PV bei PAPVC

In Tabelle 5 sind den betroffenen Lungenlappen der rechtsseitigen PAPVC die entsprechenden Mündungsstellen zugeordnet. Dasselbe Schema wird in Tabelle 6 für die Transpositionen der linken Lunge und beider Lungenflügel angewandt. Eine genauere morphologische Differenzierung, z.B. nach Lokalisation und Zahl der PV-Ostien war aus den verfügbaren Unterlagen nicht möglich.

Lungenlappen	n	%	Mündungsstelle	n	%
Ober- und Mittellappen	76	56,3	VCS	61	80,3
			RA	10	13,2
			RA und VCS	4	5,3
			RA und V.Azygos	1	1,3
Ober-, Mittel- und Unterlappen	22	16,3	RA	15	68,2
			VCS	3	13,6
			VCI (1)	2	9,1
			VCS und RA	1	4,5
			VCS und VCI	1	4,5
Oberlappen	20	14,8	VCS	14	70,0
			RA	6	30,0
Unterlappen	4	3,0	RA	4	100,0
Ober-,Mittel-, teilweise Unterlappen	1	0,7	VCS	1	100,0
Keine genauen Angaben	2	1,5	VCS	1	50,0
			VCS und VCI	1	50,0

Tabelle 5: Relative und absolute Häufigkeit der Mündungsstellen bei verschiedenen Lungenlappen rechtsseitiger PAPVC
(1 = Scimitar-Syndrom, infradiaphragmal in der VCI liegende PV-Ostien)

Lungenlappen	n	Mündunstelle	n
li.Oberlappen	5	li.pers.VCS V.Brachiocephalica RA VCS	2 1 1 1
li.Ober- und Unterlappen	3	li.pers.VCS V.Brachiocephalica RA	1 1 1
alle li.Lappen, re.Mittel-und Unterlappen	1	SC	1
(1)	1	VCS	1

Tabelle 6: Häufigkeit der Mündungsstellen bei verschiedenen Lungenlappen linksseitiger und gemischter PAPVC
(1 = aus den Unterlagen ging nicht hervor, ob es sich um rechts- oder linksseitige PV handelt)

Mündungsstellen bei TAPVC

Zur Analyse der TAPVC-Formen übernahmen wir die Klassifizierung von DARLING et al. (Tab. 7).

TAPVC-Typ	n	%	Mündungsstelle	n	%
supracardial (I)	10	50	li.pers.VCS	9	45
			VCS	1	5
kardial (II)	6	30	SC	3	15
			RA	3	15
infrakardial (III)	1	5	Portal-System	1	5
gemischt (IV)	3	15	li.pers.VCS u. SC	1	5
			VCS u. RA	1	5
			V.Brachiocephalica und SC	1	5

Tabelle 7: Absolute und relative Häufigkeit der TAPVC-Typen

Tabelle 8:
relative und absolute Häufigkeit der Mündungsstellen in Relation zum Lungenflügel

Mündungsstelle / Lungenflügel	VCS	RA	VCI	Portal System	li. pers. VCS	V.Azygos	V.Brachiocephalica	SC	
rechte Lunge									
n	87	41	4	-	-	1	-	-	125
%	70	33	3			1			
linke Lunge									
n	1	2	-	-	3	-	2	-	8
%	12,5	25			37,5		25		
gemischt									
n	-	-	-	-	-	-	-	1	1
TAPVC									
n	2	4	-	1	10	-	1	6	20
%	10	20		5	50		5	30	
keine genauen Angaben	1	-	-	-	-	-	-	-	1
n	91	47	4	1	13	1	3	7	155
%	59	30,3	2,6	0,6	8,4	0,6	1,9	4,5	

Bei Transpositionen der rechten Lunge sind Ober- und Mittellappen weitaus am meisten betroffen (56,3%). In über 80 % münden die Lungenvenen dabei in die VCS. Diese Lokalisation der PV-Ostien überwiegt auch bei isolierten Oberlappenvenen-Fehlmündungen (in 70%). Bei Transpositionen aus der ganzen rechten Lunge, die etwa gleich häufig wie solche aus dem rechten Oberlappen vorkommen, findet man den RA als bevorzugten Mündungsort (in 68,2 %). Transpositionen aus dem rechten Unterlappen oder aus dem rechten Ober-, Mittel- und Anteilen des Unterlappens sind Raritäten. Isolierte Transpositionen von Mittellappenvenen oder rechten Ober- und Unterlappenvenen kommen bei unseren Patienten nicht vor.

Bei den zwei Patienten mit Scimitar-Syndrom, Fehlmündung der rechten Lungenvenen in die VCI infradiaphragmal, werden allerdings - außer einem schlitzförmig offenen Foramen Ovale im ersten und einem ASD II ohne untere Begrenzung im zweiten Fall - die sonst typischen zusätzlichen Mißbildungen an Bronchien und Lunge und die Dextroposition des Herzens nicht beschrieben. Über den ersten dieser beiden Patienten berichteten 1969 BIRCKS und Mitarb.

Wie aus Tabelle 8 hervorgeht, finden sich die Ostien rechtsseitiger PV weitaus am häufigsten in der VCS (70 %) und im RA (33 %). Es muß hinzugefügt werden, daß auch Kombinationen vorkommen: 5 mal kommen Ostien in VCS und RA, 1 mal in RA und V. Azygos, 1 mal in VCS und VCI vor. Transpositionen in die V. Azygos sind sehr selten, der oben beschriebene Fall bleibt bei unserem Patientengut der einzige. Fehlmündungen von PV der rechten Lunge in die V. Brachiocephalica, eine links persistierende VCS oder den SC finden sich bei unserer Untersuchung nicht.

Die viel seltener vorkommenden linksseitigen PAPVC fließen hauptsächlich in eine herzfern persistierende linke VCS mit Abfluß über eine mediastinale Quervene, bzw. V. Brachiocephalica zur rechten VCS oder direkt in die V.Brachiocephalica. Selten sind Einmündungen in die VCS oder den RA. Bei unserem einzigen gemischten PAPVC-Typ liegen PV-Ostien im SC.

Bei einem Patienten kann aus den Unterlagen nicht ersehen werden, welche Lungenvenenfehlmündung vorliegt.

Links persistierende obere Hohlvenen sind - in der inkompletten Form - auch für TAPVC häufigste Mündungsstellen. Diese morphologische Situation, bei der der Abfluß wie oben beschrieben verläuft, liegt bis auf eine Ausnahme immer bei den von uns untersuchten suprakardialen Typen vor, die die Hälfte der an TAPVC Erkrankten ausmachen. Einmal münden PV in die rechte VCS.

Kardiale Formen kommen bei 30 % unserer TAPVC-Patienten vor.

Bei einem Patienten verläuft der PV-Stamm retrokardial in Richtung Zwerchfell und mündet in eine sinusartige Erweiterung der V. Portae (infrakardialer Typ).

Die drei gemischten Typen sind immer Kombinationen kardialer und suprakardialer Formen:

a) ein Teil des linksseitigen Lungenblutes wird über eine links persistierende VCS, das restliche Blut der linken und der rechten Seite über den SC drainiert;

b) zwei Venen des linken Oberlappens münden in die V. Brachiocephalica, eine linke Unterlappen- und die rechten Lungenvenen in den SC;

c) zur VCS hat der rechte Ober- und Mittellappen, zum RA der rechte Unterlappen und die linke Lunge venöse Verbindungen.

Vorhofseptum-Defekte

Nur 5,2 % der PAPVC wiesen keinen Vorhofscheidewand-Defekt auf. Da für die operative Behandlung das Vorhandensein und die Lokalisation des Defektes unter Umständen bedeutungsvoll ist, haben wir drei Formen unterschieden:

a) das schlitzförmige offene Foramen Ovale (FO)

b) Foramen-ovale-Defekt (ASD II)

c) den Sinus-Venosus-Defekt, eine Sonderform des ASD II, der wie oben angeführt, aufgrund seiner obligaten Kombination mit transponierten PV und der typischen Lokalisation gesondert behandelt wird.

Tabelle 9: ASD-Formen in Relation zu partiellen Transpositionen aus verschiedenen Lungenbereichen

betroffener Lungenanteil	Formen der Vorhofseptum-Defekte					
	kein ASD	SVD	SVD+FO	ASD II	FO	
rechter Ober- und Mittellappen	3 (4%)	59(78%)	10(13%)	3(4%)	1(1%)	76
rechter Ober-, Mittel- und Unterlappen	3 (14%)	4(18%)	1(5%)	11(50%)	3(14%)	22
rechter Oberlappen	-	14(70%)	1(5%)	4(20%)	1(5%)	20
rechter Ober-,Mittel-, z.T. Unterlappen	-	1	-	-	-	1
rechter Unterlappen	-	-	-	4	-	4
rechte Lungenanteile ohne genaue Angaben	-	2	-	-	-	2
linker Oberlappen	-	1	-	4	-	5
linker Ober- und Unterlappen	1	-	-	1	1	3
linke Lunge und rechter Mittel- und Unterlappen	-	1	-	-	-	1
keine genauen Angaben	-	1	-	-	-	1
	7 (5%)	83(62%)	12(9%)	27(20%)	6(7%)	135

betroffener Lungenbereich	Lokalisation der transponierten PV-Ostien					
	VCS	RA	VCS u. RA	VCS u. VCI	RA u. V.Azygos	
rechter Oberlappen	13	2	-	-	-	15(16%)
rechter Ober- und Mittellappen	55	9	4	-	1	69(74%)
rechter Ober-,Mittel- und Unterlappen	2	1	1	1	-	5(5%)
rechter Ober-,Mittel- z.T. Unterlappen	1	-	-	-	-	1(1%)
rechte Lungenanteile ohne genaue Angaben	1	-	-	1	-	2(2%)
linker Oberlappen	1	-	-	-	-	1(1%)
linke Lungenanteile ohne genaue Angaben	1	-	-	-	-	1(1%)
	74(79%)	12(13%)	5(5%)	2(2%)	1(1%)	94(100%

Tabelle 10: Betroffene Lungenlappen und Mündungsorte bei Sinus Venosus-Defekten

Es wird deutlich, daß bei PAPVC der rechte Ober- und/oder Mittellappenvenen bei weitem SVD überwiegen. Selten wird hier ein ASD vom Sekundum-Typ, ein offenes Foramen Ovale oder ein intaktes Septum diagnostiziert. Ist auch oder ausschließlich der rechte Unterlappen in die Anomalie mit einbezogen, überwiegen Sekundum-Defekte.
Bei den 8 Fehlmündungen linker PV tritt nur in einem Fall ein SVD auf.

Bei den TAPVC finden sich 5 Sekundum-Defekte, 14 offene Foramen Ovale und einmal keine Angaben zum ASD.

Insgesamt sind 70 % der PAPVC Sinus-Venosus-Defekte. Davon ist die linke Lunge nur in einem Fall betroffen, in einem anderen liegen keine Angaben über den Ursprung der PV vor. Bei 86 % der SVD münden transponierte PV in die VCS, bei 19 % in den RA, 5 mal treten diese beiden Lokalisationen kombiniert auf, zusätzliche Ostien in VCI oder V. Azygos gehören zu den Ausnahmen (Tabelle 10).

Zusätzliche Anomalien des Herzens und der benachbarten großen Gefäße

Bei 18 % der APVC wird eine persistierende linke obere Hohlvene beschrieben, und zwar bei 13 % der PAPVC und 55 % der TAPVC(Tabelle 11). Die 3 (37,8 %) bei linksseitiger PAPVC auftretenden links persistierenden VCS kommunizieren immer mit atypischen Lungenvenen, während letzteres bei den 14 (11,2%) links persistierender VCS der rechtsseitigen PAPVC nie der Fall ist.

Treten links persistierende VCS bei TAPVC auf, wird das venöse Lungenblut mit einer Ausnahme entweder vollständig oder teilweise über dieses atypische Gefäß drainiert. Bei der erwähnten Ausnahme wurde präoperativ angiographisch die Mündung der linken oberen Hohlvene im LA diagnostiziert. Die PV kommunizierten in diesem Fall mit dem RA und der VCS.

APVC		links pers. VCS n	%
TAPVC	20	11	55
PAPVC	135	17	13
rechts	125	14	11,2
links	8	3	37,8
	155	28	18

Tabelle 11: Absolute und relative Häufigkeit von links persistierenden VCS bei verschiedenen APVC-Formen

Pulmonalstenosen werden bei 5 Patienten festgestellt, 3mal bei PAPVC. Zwei dieser Pulmonalarterien-Veränderungen sind haemodynamisch so unbedeutend, daß sie keiner operativen Korrektur bedürfen, im dritten Fall war die Pulmonalstenose Teil einer komplexen Herzmißbildung, auf die später noch eingegangen wird. Beide Stenosen der Pulmonalklappen bei TAPVC müssen chirurgisch beseitigt werden (Tabelle 12).

Atypische Lebervenen weisen 3 Patienten mit PAPVC auf, sie münden in zwei Fällen oberhalb des Diaphragmas in die VCI, bei einem in den SC (Tabelle 12).

Bei einem Patienten mit PAPVC mündet eine atypisch verlaufende V. Hemiazygos direkt in den RA.

Bei einem anderen Patienten war zwei Jahre vor Korrektur der PAPVC bereits eine Aortenisthmusstenose operiert worden.

Eine TAPVC ist von einem offenen Ductus Botalli begleitet.

Bei einer anderen TAPVC mit Trikuspidalinsuffizienz, fibrösen Veränderungen der Mitralis und Verkalkungen der Pulmonalis wird nur die Trikuspidalinsuffizienz operativ beseitigt.

Die Fehlmündung einer links persistierenden VCS in den LA ist bereits erwähnt worden.

Verschiedene komplexe Herzmißbildungen sind zu beobachten:

a) PAPVC mit Pulmonalstenose, totalem atrio-ventrikulärem Kanal, Ventrikel-Septum-Defekt (VSD) und Situs Inversus;

b) linksseitige PAPVC mit offenem Ductus Botalli, VSD, Fehlmündung der Lebervenen und des SC in den LA bei Rechtslage des Herzens;

c) TAPVC mit haselnußgroßem LA, allseits geschlossenem linken Ventrikel (LV) (funktionelles Cor bilokulare) bei Laevokardie, Hypoplasie der PA, Dextro- und Anteposition der Aorta, zweizipfelige AV-Klappen (zusätzlich Dreilappung beider Lungen, Sinus inversus partialis mit Dextroposition von Magen und Pankreas, Sinistroposition von VCI und Appendix vermiformis, Agenesie von Milz und Milzgefäßen, zusätzliche Kniebildung im Duodenum) (Tabelle 12).

Anomalie	PAPVC		TAPVC		APVC	
	n	%	n	%	n	%
links persistierende VCS	17	13	11	55	28	18
Pulmonalstenose	2	1,5	2	10	4	2,6
atypische Lebervenen	3	2,2	-	-	3	1,9
atypische V.Hemiazygos	1	0,7	-	-	1	0,6
Trikuspidalinsuffizienz	1	0,7	-	-	1	0,6
offener Ductus Botalli	-	-	1	5	1	0,6
Fehlmündung einer links persistierenden VCS	-	-	1	5	1	0,6
komplexe Herzmißbildungen	2	1,5	1	5	3	1,9

Tabelle 12: Zusätzliche Anomalien des Herzens und der herznahen großen Gefäße

2. Präoperative physiologische Verhältnisse

Shunt-Volumina bei PAPVC

Die Herzkatheteruntersuchungen der von uns untersuchten Patienten mit PAPVC ließen in 98 Fällen Aussagen über die Größe des Links-Rechts-Shunts zu. Wie aus Abbildung 1 ersichtlich ist, betragen mehr als die Hälfte, nämlich 55 % der Shunt-Volumina zwischen 60 und 100 % des zirkulierenden Volumens des großen Kreislaufs. In einem Viertel der Fälle liegt es zwischen 100 und 150 % des zirkulierenden Körperkreislaufvolumens. Die größten Shunt-Volumina wurden bei 2 Patienten mit jeweils 300 % gemessen.

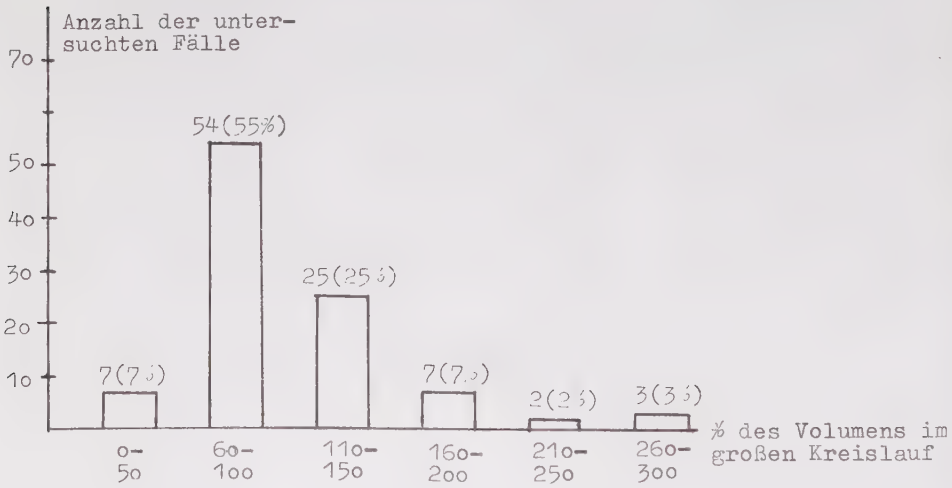

Abbildung 1: Links-Rechts-Shunt-Volumina in % des Blutvolumens im großen Kreislauf bei PAPVC (98 Patienten)

PA-Drucke bei PAPVC

Bei Bewertung der PA-Drucke gehen wir von einem Normbereich von systolisch 22 $\pm$ 4 mmHg und 12 $\pm$ 3 mmHg diastolisch aus. Abbildung 2 demonstriert die systolischen PA-Drucke einer Gruppe von 131 Patienten, deren Werte aus den Unterlagen ersichtlich waren. Als Ausdruck des vergrößerten Flußvolumens im kleinen Kreislauf liegen die systolischen PA-Drucke zu 49 % an der oberen Normgrenze, nämlich zwischen 20 und 26 mmHg. 41 % wiesen eine leichte pulmonale Druckerhöhung auf, wenn man für den leichten Grad einer pulmonalen Hypertonie systolische Werte bis zu 40 mmHg annimmt. Bei 4 % der untersuchten Patienten sind noch höhere Werte zu finden.
Die entsprechenden diastolischen Werte sind in Abbildung 3 dargestellt. Bei 5 % der Patienten wurden erhöhte Drucke gemessen, was auf eine Widerstandserhöhung im Lungenkreislauf hinweist. Bei den anderen Patienten liegen die diastolischen PA-Drucke im oberen Normbereich.

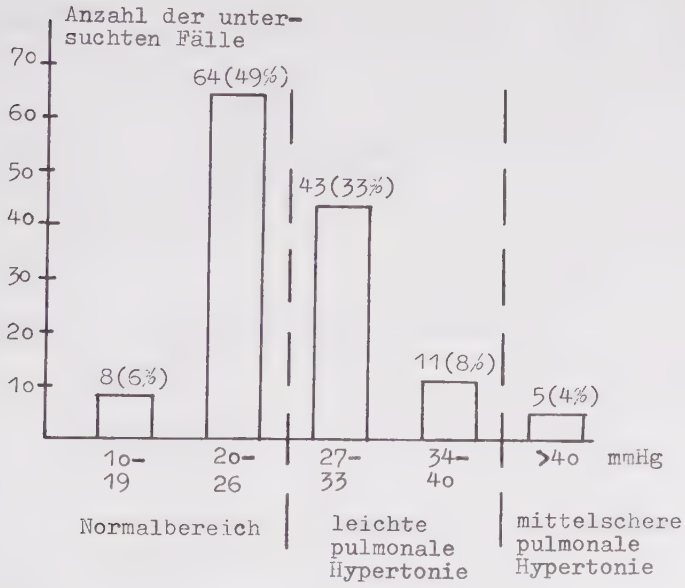

Abbildung 2: systolische PA-Drucke bei PAPVC (131 Patienten)

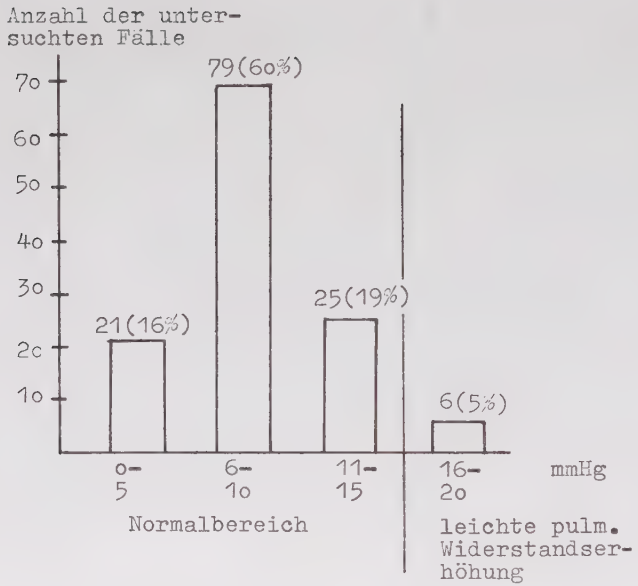

Abbildung 3: diastolische PA-Drucke bei PAPVC (131 Patienten)

PA-Drucke bei TAPVC

Abbildung 4 und 5 stellen die systolischen und diastolischen PA-Drucke bei 17 Patienten der TAPVC-Gruppe dar. Systolische Drucke im Normbereich werden nicht gemesssen, 41 % haben leichte, der Rest mittelschwere und schwere pulmonale Hypertension. Die diastolischen Werte liegen bei 41 % im Normbereich, bei 35 % ist der pulmonale Widerstand leicht, bei 24 % stark erhöht.

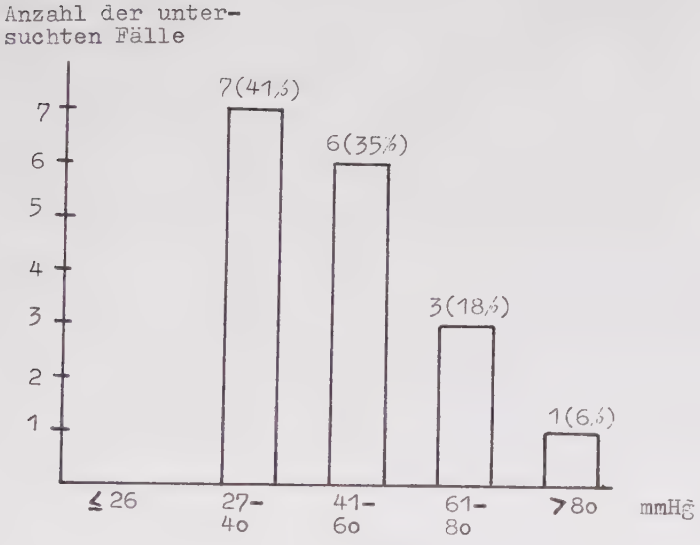

Abbildung 4: systolische PA-Drucke bei TAPVC (17 Patienten)

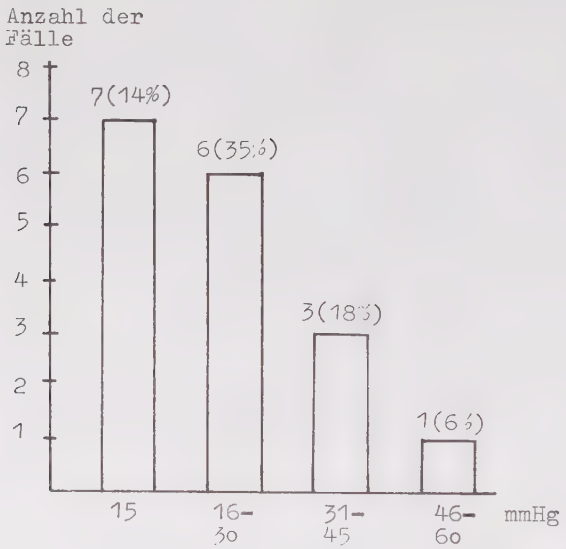

Abbildung 5: diastolische PA-Drucke bei TAPVC (17 Patienten)

3. Alter und Geschlecht

Die Altersstruktur zum Operationstermin weist entsprechend der unterschiedlichen Schwere des Krankheitsbildes große Unterschiede zwischen TAPVC und PAPVC auf. Das Durchschnittsalter der TAPVC-Patienten liegt bei 10,1 Jahren. 35 % der Patienten wurden innerhalb der ersten sieben Lebensmonate operiert (Abbildung 6). Sie hatten ausgeprägte Dekompensationserscheinungen von Seiten des Herzens. Korreliert man die PA-Drucke mit den Altersgruppen der TAPVC-Patienten, so findet man im Durchschnitt der jüngsten Altersgruppe die höchsten PA-Drucke, ausgeprägte pulmonale Hypertension und Widerstandserhöhung (Tabelle 13).
35 % der Patienten sind zum Zeitpunkt der Korrektur der totalen Lungenvenenfehlmündung zwischen 3 und 8 Jahren alt (Abbildung 6). Auch hier sind die systolischen PA-Drucke erhöht, liegen aber deutlich niedriger als im ersten Kollektiv. Die Widerstandserhöhung im kleinen Kreislauf ist nur geringfügig ausgeprägt (Tabelle 13).
11 bis 47 Jahre beträgt das Alter des dritten Untersuchungskollektivs der TAPVC-Patienten (Abbildung 6). Beim Durchschnitt dieser Untersuchten findet sich bis auf eine Ausnahme nur ein leichter Anstieg der systolischen Druckwerte, die diastolischen Werte sind normal. Die erwähnte Ausnahme weist Werte von 100-110/60 mmHg und ist in die Berechnung nicht eingegangen (Tabelle 13).

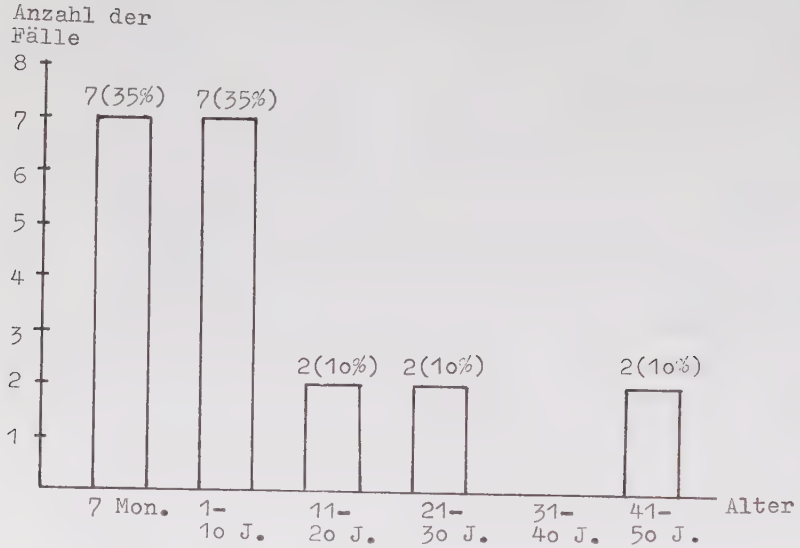

Abbildung 6: Altersstruktur der TAPVC-Patienten zum Operationstermin (20 Patienten)

		bis 7 Mon.	2-8 Jahre	11-47 Jahre	
operierte Patienten	n	7	7	6	20
	%	35 %	35 %	30 %	100 %
PA-Drucke im Ø der Altersgruppe	syst.	66,2mmHg	40,8mmHg	38,2mmHg	
	diast.	30,8mmHg	16,2mmHg	13 mmHg	
Letalität	n	4	3	-	7
	% der Altersgruppe	57 %	43 %	-	100 %
	% aller Operierten	20 %	15 %	-	35 %

Tabelle 13: Altersverteilung, PA-Drucke und Letalität bei TAPVC

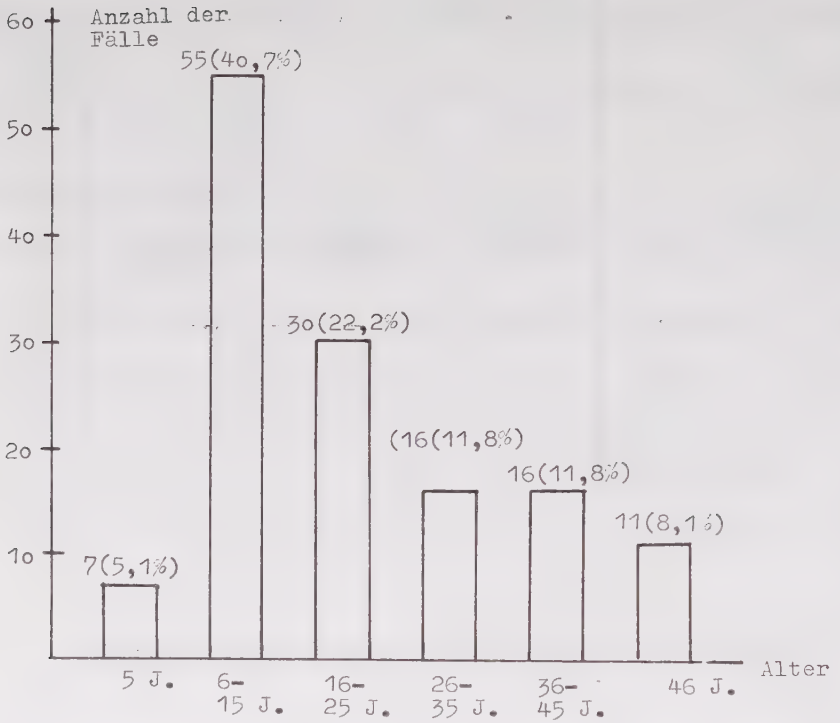

Abbildung 7: Altersstruktur bei PAPVC-Patienten zum Operationstermin

Das mittlere Operationsalter bei PAPVC beträgt 20,8 Jahre. Nur ein Patient wurde vor dem 4. Lebensjahr - ein 4 Monate altes Kind mit der oben erwähnten komplexen Herzmißbildung (offener Ductus Botalli, VSD, Fehlmündung der Lebervenen und des SC) - operiert. Eine kleine Gruppe von Kindern wurde zwischen dem 4. und 6. Lebensjahr operiert. Auch in dieser Altersklasse findet sich ein Kind mit zusätzlichen schweren Herzvitien (Pulmonalstenose, totaler AV-Kanal, VSD).

Die meisten Patienten (40,7 %) sind in der Altersgruppe zwischen 6 und 15 Jahren. Die zweitgrößte Operationsgruppe bildet die Altersklasse zwischen 16 und 25 Jahren mit 22,2 % der PAPVC, jeweils 11,8 % sind zwischen 26 und 35 bzw. 36 und 45 Jahren alt. Der älteste Patient wurde mit 60 Jahren operiert (Abbildung 7).

Bei den TAPVC sind männliche Patienten häufiger betroffen als weibliche, bei den PAPVC ist das Verhältnis annähernd gleich (Tabelle 14).

	TAPVC	PAPVC	APVC
weibl.	6	70	76
	30 %	52 %	49 %
männl.	14	65	79
	70 %	48 %	51 %

Tabelle 14: Geschlechtsverteilung bei APVC

4. Operationen

Operationsraten in den Jahren 1966-1978
(bis einschließlich 3. Juli)

Die Anzahl der Operationen von TAPVC und PAPVC pro Jahr an der Düsseldorfer Klinik gehen aus Tabelle 15 hervor.

Jahr	PAPVC	TAPVC	gesamt APVC
1966	7	1	8
1967	12	2	14
1968	14	4	18
1969	16	1	17
1970	12	1	13
1971	10	3	13
1972	16	-	16
1973	9	-	9
1974	10	3	13
1975	11	4	15
1976	9	1	10
1977	3	-	3
1978 (Mitte)	6	-	6
gesamt	135	20	155

Tabelle 15: Operationsraten in den Jahren 1966 bis Mitte 1978

präoperative Diagnosen

Bei 20 % der TAPVC und 32,6 % der PAPVC wird die endgültige Diagnose erst intraoperativ gestellt. Insgesamt ist die Diagnose APVC bei 68,4 % präoperativ bekannt (Tabelle 16).

präoperative Diagnosen	intraoperative Diagnose	
	TAPVC	PAPVC
TAPVC	15 (75%)	-
PAPVC	1 (5%)	91 (67%)
ASD	3 (15%)	44 (33%)
andere/zusätzliche Vitien	1 (5%)	-
n	20	135

Tabelle 16: präoperative Diagnosen bei TAPVC und PAPVC

Ausschaltung des Herzens aus dem Kreislauf

In den ersten Jahren unseres Untersuchungszeitraumes werden die Operationen nicht immer mit Einsatz der Herz-Lungen-Maschine durchgeführt. Das Verfahren des Kreislaufstillstandes in Hypothermie wird bis 1969 bei insgesamt 49 Operationen an PAPVC 15mal (30,6%) angewandt. In den folgenden Jahren wird mit dieser Methode nur noch einmal 1972 operiert.

OP-Jahr	Operationen	
	n	Kreislaufstillstand, Hypothermie
1966-69	49	15 (30,6%)
1970-78	86	1 (1,2%)
	135	16 (11,8%)

Tabelle 17: Kreislaufstillstand in Hypothermie bei PAPVC-Operationen in verschiedenen Jahren

In 10 Fällen (7,4% der PAPVC) beginnt die Operation zunächst in Hypothermie, da man aufgrund der präoperativen Untersuchungsergebnisse einen einfachen ASD vermutet. Der Eingriff wird dann mit Hilfe des Kardiopulmonalen Bypass fortgesetzt, nachdem intraoperativ die PV-Transposition erkannt ist.

Bei den 20 TAPVC-Korrekturen wurde immer der Kardiopulmonale Bypass benutzt (Tabelle 18).

	n	HLM	Hypothermie	Beginn Hypothermie, Fortsetzung HLM
TAPVC	20	20(100%)	-	-
PAPVC	135	109(80,7%)	16(11,8%)	10(7,4 %)
APVC	155	129(83,2%)	16(10,3%)	10(6,4 %)

Tabelle 18: HLM und Hypothermie mit Kreislaufstillstand bei PAPVC und TAPVC

Operationsmethoden

Die in Tabelle 19 entsprechend ihrer Verteilung bei verschiedenen Lokalisationen von PV-Ostien aufgeführten Operationsmethoden sollen im Folgenden näher beschrieben werden, wie sie an der Chirurgischen Klinik in Düsseldorf durchgeführt werden:

Beginn der Operation üblicherweise mit bilateraler transsternaler Thorakotomie (Eingriffe, die in Hypothermie geplant sind) oder longitudinaler Sternotomie (Eingriffe, die mit HLM durchgeführt werden sollen), Eröffnung des Perikards, Exploration des Situs, wobei das Herz unter Umständen nach vorn luxiert oder eine Pleurahöhle eröffnet werden muß. Orientierende Austastung des Herzens über eine Inzision im rechten Herzohr, Ausschluß des Herzens aus der Zirkulation. Der weitere Korrektur-Weg hängt, wie oben erwähnt, von den anatomischen Bedingungen ab:

a) Tunnelbildung zur Umleitung des PV-Blutes aus der rechten Herzseite über einen Septum-Defekt zum L.A. Für dieses Verfahren stehen zwei verschiedene Möglichkeiten zur Verfügung.
Nach Längsinzision des RA, falls notwendig auch der VCS und der VCI wird ein entsprechend zurecht geschnittenes Läppchen aus Perikard oder Kunststoff (Teflon, Dacron) so über die Ostien der transponierten PV und den ASD genäht, daß im RA und unter Umständen in proximalen Cava-Bereichen venöses Blut der beiden Cavae einerseits und oxygeniertes Blut der Lungen andererseits in anatomisch vollständig getrennten Kanälen fließt. Im untersuchten Krankengut wird dieses Verfahren bei 78 % der PAPVC und 40 % der TAPVC angewandt.
Die zweite Möglichkeit zur notwendigen Kanalbildung besteht in der Befestigung des freien Septum-Randes beim Verschluß des ASD am unteren bzw. oberen und rechten Rand des PV-Trichters.

Auf diese Weise münden die PV links des Septums. Die Methode ist bei 14% der PAPVC gewählt worden.
Kombinationen der beiden Techniken sind möglich.
Bei einer linksseitigen PAPVC in den RA mit Pseudotransposition der rechten PV wird der craniale Anteil des großen Sekundum-Defektes ohne hintere Begrenzung durch fortlaufende Naht in der oben beschriebenen Weise, der caudale Anteil mit Hilfe eines Teflon-Patches verschlossen.

In einem anderen Fall wird das teilweise resezierte Vorhofseptum selbst als Patch zum Verschluß des Septum-Defektes bei gleichzeitiger Umleitung des PV-Blutes benutzt.

Erwähnenswert ist weiterhin die Inversionsmethode einer Transposition der Venen des rechten Ober- und Mittellappens hoch in die VCS bei vollständiger Persistenz einer linken VCS, deren Ostium im stark erweiterten SC gefunden wird. Der Rand des SVD wird an die vordere Circumferenz der VCS genäht und diese zwischen oberster Transposition und V. Azygos ligiert. Dadurch wird das venöse Blut der VCS aus dem großen Kreislauf über die links persistierende Hohlvene in den RA und PV-Blut über den proximalen Cava-Anteil in den LA drainiert.

b) Seit-zu-Seit-Anastomosen zwischen LA und einem hinter oder neben diesem verlaufenden Venenstamm transponierter Pulmonalgefäße werden bei PAPVC in 1,5%, bei TAPVC in 45% angelegt. Dazu werden nach Inzision des PV-Stammes und der Rückwand des RA bzw. Kappen des linken Herzohres die beiden Öffnungen anastomosiert und eine möglichst große Verbindung geschaffen.

Dasselbe Prinzip wird bei Anastomosen zwischen linkem Herzohr und links persistierender VCS angewandt, in unserer Untersuchungsreihe bei einer TAPVC und einer PAPVC.

c) Bei der Patientengruppe mit PAPVC lassen die topographischen Beziehungen in 3 Fällen eine Seit-zu-Seit-Anastomose nicht zu.

Daher wird bei einem Patienten eine transponierte PV von der V. Brachiocephalica getrennt, der periphere Stumpf vernäht und die PV in das gekappte linke Herzohr implantiert.

Ähnlich wird bei einem anderen Patienten verfahren, bei dem die links persistierende VCS in die Rückwand des LA implantiert wird.

Bei einem Scimitar-Syndrom ist zunächst die Längsteilung der VCI mit Hilfe eines Perikard-Patches vorgesehen. Da sich dieses Vorgehen nach Darstellung des Situs als unmöglich herausstellt, wird die deszendierende PV so weit wie möglich herzfern durchtrennt, das Foramen Ovale vollständig eröffnet, auf dieser Höhe die PV in den RA implantiert und ein Perikard-Tunnel zum LA angelegt.

d) Unter Umständen werden zusätzliche Manipulationen, wie sie in Tabelle 20 und 21 aufgelistet sind, notwendig:

Schaffung eines artefiziellen ASD bei intaktem Septum (4 % der PAPVC).
Vergrößerung eines bestehenden ASD oder offenen Foramen Ovale, Resektion von Septumbrücken zwischen PV-Trichter, Cava-Mündung, SC und ASD mit anschließender Endotheliialisierung (17% der PAPVC und 35% der TAPVC).
Isolierter Verschluß von Lochbildungen der Scheidewand durch einfache oder fortlaufende Naht oder Patch-Implantationen (7% der PAPVC und 40% der TAPVC, bei einer TAPVC-Korrektur wird das Foramen Ovale nur partiell verschlossen zur Entlastung des LA).

Hoch in die VCS transponierte PV können häufig aus operationstechnischen Gründen nicht von der Inversion der übrigen Transpositionen miterfaßt werden. Bei 6 % der PAPVC unseres Patientengutes werden solche Gefäße belassen, bei 2 % wird außer diesem Vorgehen die arterielle Blutzufuhr des von der Transposition betroffenen Lungenlappens oder -segmentes durch Arterien-Ligatur reduziert. Bei Anastomosen von LA und PV-Stamm bzw. links persistierender VCS wird der abführende Schenkel des Gefäßes ligiert (eine Ausnahme).
Die 2 Waterston-Anastomosen sind aufgrund zusätzlicher schwerer Mißbildungen am Herzen notwendig:
Pulmonalstenose, VSD, totaler AV-Kanal; komplexe Herzmißbildung bei TAPVC mit haselnußgroßem LA, allseits geschlossenem LV bei Laevokardie, Hypoplasie der PA, Dextro- und Anteposition der Aorta, zweizipfelige AV-Klappen.

	Patch-Technik		direkte Naht d. ASD	T-Patch u.direkte Naht	a)	b)
	Dacron/ Teflon	Perikard				
PAPVC						
VCS	31(38%)	42(51%)	8 (10%)	-	1 (1%)	-
RA	18(49%)	8(22%)	8 (22%)	1(2,7%)	-	1(2,7%)
RA u.VCS	2(40%)	1(20%)	2 (40%)	-	-	-
RA u. V. Azygos	1	-	-	-	-	-
VCS u. VCI	-	1	1	-	-	-
li.pers. VCS	-	-	-	-	-	-
V.Brachio-cephalica	-	-	-	-	-	-
SC	1	-	-	-	-	-
VCI	1	-	-	-	-	-
gesamt	54(40%)	52(38%)	19(14%)	1	1	1
TAPVC						
li.pers. VCS	-	-	-	-	-	-
VCS	-	-	-	-	-	-
SC	1	2	-	-	-	-
RA	1	1	-	-	-	-
Portal System	-	-	-	-	-	-
VCS u. RA	-	1	-	-	-	-
V.Brachio u. SC	1(d)	-	-	-	-	-
SC u. RA	-	1	-	-	-	-
SC u. li. pers.VCS	-	1	-	-	-	-
gesamt	3(14%)	6(28%)	-	-	-	-

aterston- nastomose	c)	Anastomose LA u. PV- Stamm	Anastomose li.Herzohr u. li.VCS	Impl. d. PV-Stammes in d.LA	gesam
-	-	-	-	-	82
(2,7%)	-	-	-	-	37
-	-	-	-	-	5
-	-	-	-	-	1
-	-	-	-	-	2
-	1	1	-	-	2
-	-	1	1	1	3
-	-	1	-	1	2
-	-	-	-	-	1
1	1	2	1	2	135
1	-	7	1	-	9
-	-	1	-	-	1
-	-	-	-	-	3
-	-	-	-	-	2
-	-	1	-	-	1
-	-	-	-	-	1
-	-	1(d)	-	-	1(d)
-	-	-	-	-	1
-	-	-	-	-	1
1(5%)	-	10(48%)	1(5%)	-	20

PV-Ostien	Vergrösserung d. ASD	Verschluß d. ASD o. F.O. (a)	(b)	Verschluß d.ASD subtotal	(c)	(d)
li.pers. VCS	1	7	8	1	-	-
VCS	-	1	-	-	1	-
SC	1	-	-	-	-	-
RA	2	-	-	-	-	-
Portal-System	-	-	-	-	-	-
VCS u. RA	1	-	-	-	-	-
SC u. V. Brachio.	1	-	-	-	-	-
SC u. RA	-	-	-	-	-	-
SC u. li. pers. VCS	1	-	-	-	-	1
GESAMT	7(35%)	8(40%)	8(40%)	1(5%)	1(5%)	1(5%)

Tabelle 20: zusätzliche Operationsmaßnahmen bei TAPVC-Korrekturen in Relation zur Lokalisation der PV-Ostien
(a)= durch direkte Naht oder Patch ohne Umleitung von PV-Blut,
(b)= Ligatur der links persistierenden VCS distal der Anastomose,
(c)= Ligatur des von der Anastomose abführenden Schenkel der PV,
(d)= Ligatur einer zusätzlichen transponierten Vene, die nicht korrigiert wurde

PV-Ostien	n	Vergrösserung d. ASD	Anlegen eines ASD	Verschluß des ASD o. F.O. (a)	Belassen hoch transponierter PV	(b)	(c)
VCS	82	8	3	6	6	2	-
RA	37	11	3	1	-	-	-
RA u. VCS	5	-	-	-	2	1	-
RA u. V. Azygos	1	-	-	-	1	-	-
VCS u. VCI	2	-	-	-	2	-	-
VCI	2	2	-	-	-	-	-
li.pers. VCS	3	-	-	1	-	-	2
V.Brachiocephalica	2	-	-	2	-	-	-
SC	1	1	-	-	-	-	-
gesamt	135	23(17%)	6(4%)	10(7%)	11(8%)	3(2%)	2(1%)

Tabelle 21: Zusätzliche Operationsmaßnahmen bei PAPVC-Korrekturen in Relation zur Lokalisation der PV-Ostien
(a)= durch direkte Naht oder Patch-Implantation
(b)= Ligatur des arteriellen Anteils von nicht korrigierten Transpositionen

5. Operationsergebnisse

Komplikationen ohne letalen Ausgang

Rhythmusstörungen stehen unter den postoperativen Komplikationen an erster Stelle, sie treten insgesamt bei 15 % auf (15 % der TAPVC und 15 % der PAPVC, Tabelle 22). Fast die Hälfte sind durch Vorhofflattern ausgelöste absolute Arrhythmien, Tachyarrhythmien mit Extrasystolen oder wechselnde Blockierung der Überleitung. Bei 5 dieser 11 Patienten wird versucht, die Störung mit Kardioversion zu beheben.

Bei 40 % treten bradykarde Herzrhythmusstörungen auf. Sie sind bei einem 4-jährigen Kind so schwerwiegend, daß trotz Einsatzes externer Herzmassage cerebrale Hypoxieschäden, wie schlaffe Teilparesen der linken Extremitäten, Fascialisparese und Aphasie auftreten. In einem anderen Fall wird Überdigitalisierung für die Bradykardie verantwortlich gemacht.

In 9 % wird ein wandernder Vorhof-Schrittmacher, in 4 % nicht näher bezeichnete supraventrikuläre Rhythmusstörungen beschrieben.

Nachblutungen, bzw. Hämatothorax treten insgesamt bei 5 % auf, 10 % der TAPVC und 4 % der PAPVC. Sie zwingen bei 5 Patienten zur Rethorakotomie mit Blutstillung. Als Ursachen werden in 2 Fällen Blutungen aus dem Stichkanal der Aorta, einmal aus einer A. Mammaria interna und einmal Gerinnungsstörungen angegeben (Tabelle 22).

Pleuraergüsse treten in 4 %, allesamt bei PAPVC, auf. Sie werden hier nur dann erwähnt, wenn sie zu erheblichen Beschwerden führen, die nur durch Pleura-Punktion beherrschbar sind. Kleinere Ergüsse, die keine therapeutischen Konsequenzen haben, gehen in die Statistik nicht ein.

Fadeneiterung, Wunddehiszenz, Wundinfektion und Fettgewebsnekrosen bei fraglicher Catgut-Allergie führen bei 3 % der Patienten zu Wundheilungsstörungen.
Ebenso häufig treten postoperative neurologische Störungen auf, bei jeweils 2 Patienten nach TAPVC- und PAPVC-Korrekturen. Bei einem 3 Monate alten TAPVC-Patienten treten im Anschluß an eine postoperative Pneumonie und 8 Tage lang durchgeführte maschinelle Beatmung Abschwächung der Schluckreflexe, Hypertension der Muskulatur der unteren Extremität und cerebellare Bewegungsstörungen auf. Diese Schäden werden auf cerebrale Hypoxie zurückgeführt. Bei einer 42-jährigen TAPVC-Patientin wird postoperative Hemiplegie aufgrund fraglicher Luft-Embolie oder cerebrale Hypoxie diagnostiziert. Die leichten Krampfanfälle mit Halbseiten-Symptomatik und positivem Babinsky bei einem 7-jährigen Kind nach PAPVC-Operation sind nur in den ersten postoperativen Tagen feststellbar. Die schweren neurologischen Störungen infolge Bradykardie bei einem 4-jährigen Kind nach PAPVC-Korrektur sind bereits bei den Herzrhyhtmusstörungen beschrieben worden.

Zu den selteneren postoperativen Komplikationen gehören: Lungenoedem (2%), Pneumonie (1%)(die Pneumonie führt in beiden Fällen zur akuten Ateminsuffizienz und macht maschinelle Beatmung über mehrere Tage notwendig), Pneumothorax (1%) (in einem Fall im Anschluß an einen Haematothorax, im anderen Fall bildet sich aufgrund einer Lungenfistel zusätzlich ein Pneumoperikard aus), Haemoptoe mit Schmerzen im Thorax (0,5%) (röntgenologisch zeigt sich eine Stauung im rechten Oberlappen), Virushepatitis (0,5 %) 1 1/2 Monate postoperativ.

Komplikation	Häufigkeit bei TAPVC n	%	PAPVC n	%	gesamt n	%
Rhythmusstörungen	3	15	20	15	23	15
Nachblutung/Haematothorax	2	10	6	4	8	5
Pleuraerguß	-	-	7	5	7	4
Wundheilungsstörungen	-	-	4	3	4	3
neurologische Störungen	2	10	2	1	4	3
Lungenoedem	-	-	3	2	3	2
Pneumothorax	1	5	1	1	2	1
Pneumonie	1	5	1	1	2	1
Hämoptoe und Schmerzen im Thorax	-	-	1	1	1	1
Virushepatitis	-	-	1	1	1	0,5

Tabelle 22: Komplikationen ohne letalen Ausgang

Art der Herzrhythmusstörung			n	%
Vorhofflattern	mit Arrhythmia absoluta	6	12	48 %
	mit wechselnden Überleitungsblöcken	2		
	mit Tachyarrhythmie und Extrasystolen	2		
	mit Tachyarrhythmie und wechs.Überleitungsblöcken	1		
Bradykardie (Sinusbradykardie oder AV-Knoten-Rhythmus)			9	40 %
wandernder Vorhof-Schrittmacher			2	9 %
supraventrikuläre Rhythmusstörungen			1	4 %
GESAMT			23	100 %

Tabelle 23: Postoperative Rhythmusstörungen

Rethorakotomien

Bei 6 Patienten (3 %) müssen Rethorakotomien durchgeführt werden, 2mal (10%) bei TAPVC, 4mal (3%) bei PAPVC, bei einem dieser Patienten muß wegen Nachblutung zweimal rethorakotomiert werden. Bis auf eine Ausnahme sind auch bei den übrigen Patienten Nachblutungen für den erneuten Eingriff verantwortlich zu machen. Bei der oben erwähnten Ausnahme entwickelt sich am 9. Tag nach TAPVC-Operation Linksherzversagen mit Herzstillstand. Auch die nach Eröffnung des Thorax durchgeführte Herzmassage kann den letalen Ausgang nicht verhindern.

	n	Rethorakotomie
TAPVC	20	2 (10 %)
PAPVC	135	4 (3 %)
GESAMT	155	6 (3 %)

Tabelle 24: Rethorakotomien und externe Herzmassagen

Bei einem Patienten mit partieller Lungenvenentransposition wird zunächst nur ein isolierter ASD diagnostiziert und operiert. Nach 9 Tagen entwickelt sich postoperativ durch die nicht erkannte PAPVC absolute Ateminsuffizienz, die zur Rethorakotomie veranlaßt. Die Korrektur der fehlmündenden PV wird durchgeführt. Dieser Patient ist in die Statistik der Rethorakotomien nach APVC nicht einbezogen.

Durchschnittliche postoperative Krankenhausaufenthalte

Die postoperative Liegezeit beträgt insgesamt im Durchschnitt aller Patienten 22,8 Tage. Bei dieser Zahl sind auch die Krankheitsverläufe mit letalem Ausgang berücksichtigt. Patienten, die in andere Kliniken verlegt werden, erscheinen in der Statistik bis zum Zeitpunkt der Verlegung.
Werden Patienten, die nach der Operation versterben, nicht mitgerechnet, so beträgt der postoperative Krankenhausaufenthalt im Durchschnitt 24,1 Tage.
Patienten mit PAPVC-Operationen liegen durchschnittlich 23 Tage nach der Operation in der Klinik, die postoperative Liegezeit ohne Patienten, die versterben, beträgt 23,4 Tage.
Die postoperative Liegezeit von TAPVC-Patienten beträgt 22 Tage, ohne verstorbene Patienten 31,3 Tage.

Letalität und Todesursachen

Unter postoperativer Frühletalität wird in dieser Arbeit die postoperative Sterbequote während der postoperativen stationären Behandlung verstanden. Sie beträgt 6,4 % bei 155 APVC, 35 % bei TAPVC und 2,2 % bei PAPVC (Tabelle 25).

	TAPVC	PAPVC	APVC
n	20	135	155
Letalität			
n	7	3	10
%	35	2,2	6,4

Tabelle 25: postoperative Frühletalität

In Tabelle 13 ist für die TAPVC den drei Altersgruppen entsprechenden PA-Drucke die jeweilige Letalitätsrate zugeordnet. Die Klasse der zum Operationszeitpunkt bis zu 7 Monate alten Säuglinge erreicht neben den höchsten Lungenarteriendrucken und -widerständen auch die höchste Letalität, von 7 Kindern sterben 4, also 57 % der Altersgruppe und 20 % aller TAPVC-Patienten. Alle 4 Säuglinge versterben noch am Tage der Operation an "low cardiac output" (akuter Herzinsuffizienz), nachdem sich nach dem Eingriff rasch Lungenoedem und Schockzustand entwickeln. Die in zwei Fällen durchgeführten Autopsien ergeben jeweils eine hochgradige Hyperplasie des linken Herzens.

In der nächsten Klasse bis zu 7 Jahren, in der niedrigere PA-Drucke gemessen werden, liegt die Letalitätsrate bei 43 % der Altersgruppe und 15 % aller TAPVC-Patienten. Ein bereits wegen schwerer zusätzlicher Vitien (funktionelles Cor bilokulare, Laevokardie, Hypoplasie der PA, Dextro- und Anteposition der Aorta, zweizipfelige AV-Klappen, Dreilappung beider Lungen, Situs inversus partialis mit Dextroposition von Magen und Pankreas, Sinistroposition von VCI und Appendix vermiformis, Agenesie von Milz und Milzgefäßen, zusätzliche Kniebildung im Duodenum) erwähnter Patient kommt mit metastatisch-embolischer Herdenzephalitis und kardio-respiratorischer Insuffizienz bei Candida-Sepsis am 21. post-operativen Tag ad Exitum. Zwei weitere Kinder dieser Behandlungsgruppe versterben am 2. bzw. 9. postoperativen Tag mit Lungenoedem und Schockzustand am akuten Herz-Kreislauf-versagen (Tabelle 26).

APVC	Alter	Todesursache	Zeitpunkt d. Todes	Bemerkungen
TAPVC	3 Wo.	"low cardiac putput"	in Tabula	-
	6 Wo.	"low cardiac output"	Op-Tag	-
	10. Wo.	"low cardiac output"	Op-Tag	Hypoplasie d. linken Herzens
	5 Mon.	"low cardiac output"	Op-Tag	Hypoplasie d. linken Herzens
	4 J.	Candida-Sepsis	21.postop. Tag	kompl.Mißbild-ung (Herz u. große Gefäße)
	5 J.	"low cardiac output"	9. postop. Tag	-
	6 J.	"low cardiac output"	2. postop. Tag	-
PAPVC	4 Mon.	"low cardiac output"	Op-Tag	schwere zu-sätzliche Vitien
	3 J.	"low cardiac output"	2. postop. Tag	schwere zu-sätzliche Vitien
	7 J.	Hirnoedem, zen-tral bedingte Herzinsuffizienz	1. postop. Tag	-

Tabelle 26: Todesursachen bei TAPVC und PAPVC in Relation zu Alter und zusätzlichen Herz- und Gefäßmißbildungen

Tabelle 27 demonstriert die Letalitätsraten der vier TAPVC-Typen entsprechend der Klassifizierung nach DARLING et al. Die höchste Letalitätsrate findet man beim infrakardialen Typ mit 100 %, gefolgt vom gemischten Typ mit 67 %. Bei den Patienten mit suprakardialen TAPVC versterben 20 %, bei den kardialen 33 %.

	n	Letalität	
		n	%
Typ I	10	2	20
Typ II	6	2	33
Typ III	1	1	100
Typ IV	3	2	67
Gesamt	20	7	35

Tabelle 27: Letalität der verschiedenen TAPVC-Typen

Auch für diePAPVC werden die Letalitätsraten in Tabelle 26 zum Operationsalter und zusätzlichen Mißbildungen in Relation gebracht. Es zeigt sich, daß das einzige im ersten Lebensjahr operierte Kind, welches zusätzliche Anomalien wie offenen Ductus Botalli , VSD, Fehlmündung der Lebervenen und des Sinus Coronarius (s.o.) aufweist, an "low cardiac output" verstirbt. Ein Kind der zweiten Altersklasse (3 bis 5 Jahre), das ebenfalls neben den transponierten PV Vitien wie eine Pulmonalstenose, einen totalen AV-Kanal und einen VSD hat, überlebt die postoperative Phase wegen "low cardiac output" nicht. Ein Exitus letalis muß auch in der dritten Altersgruppe (6 bis 15 Jahre) registriert werden. Bei diesem unter Einsatz der Herz-Lungen-Maschine operierten Kind werden während des Eingriffs vorübergehend erschwerte Perfusionsbedingungen registriert, vermutlich ist ein zentralbedingtes postoperatives Herz-Kreislaufversagen bei Hirnoedem für den letalen Verlauf verantwortlich.

IX. Diskussion

A TOTALE LUNGENVENENFEHLMÜNDUNG

1. Risikofaktoren bei TAPVC-Operationen

Beim Vergleich der Ergebnisse von TAPVC-Korrekturen der Düsseldorfer Universitäts-Klinik mit anderen Untersuchungen ergeben sich bezüglich der postoperativen Letalität keine wesentlichen Unterschiede (Tabelle 28). Bei Betrachtung der Gesamtletalität ohne Differenzierung nach Risikogruppen liegen die Ergebnisse der Düsseldorfer Universitätsklinik mit 35 % noch deutlich besser als der Durchschnitt der übrigen Untersucher mit 43 %. Erwähnenswert ist in diesem Zusammenhang noch, daß sich bei den eigenen Untersuchungen durch Einbeziehung eines Patienten mit schweren zusätzlichen Mißbildungen (s.o.) das Ergebnis eher zu negativ darstellt. Ohne diesen Fall wären 6 Verstorbene bei 19 Operationen gezählt worden (32 %). Die auffallend großen Differenzen in der postoperativen Letalität bei anderen Autoren (Tabelle 28) - die höchste wird mit 65 %, die niedrigste mit 9 % angegeben - wird verständlicher bei Aufteilung der Untersuchten nach Risikogruppen, insbesondere nach Altersgruppen. Während an postoperativen Komplikationen durchschnittlich 14 % der Patienten, welche zur Zeit der Operation älter als 1 Jahr alt sind, versterben (bei den eigenen Untersuchungen 16 %), beträgt die postoperative Letalitätsrate für die Kinder unter 1 Jahr bei durchschnittlich 53 %, beziehungsweise 57 % im hier untersuchten Patientengut (Tabelle 29).

Autor	Patienten	postop. Letalität	
	n	✠	%
BAILEY et al. 1976	25	12	48
BARRATT-BOYES 1973	11	1	9
BEHRENDT et al. 1972	37	24	65
BRECKENRIDGE et al. 1973	55	36	65
COOLEY u. HALLMAN 1963	50	18	36
EL-SAID et al. 1972	25	11	44
GERSONY et al. 1971	10	3	30
GOMES et al. 1970	59	10	17
LEACHMAN et al. 1969	58	24	41
De LEVAL 1974	22	8	36
MUSTARD et al. 1968	71	45	64
PARR et al. 1974	11	5	45
VETTO et al. 1961	65	31	48
WUKASCH et al. 1975	125	45	36
Zusammenfassung ohne eigene Untersuchung	624	273	44
eigene Ergebnisse	20	7	35
Zusammenfassung mit eigenen Ergebnissen	644	280	43

Tabelle 28: Postoperative Letalität bei anderen Untersuchern im Vergleich mit den eigenen Ergebnissen

ıtor	Pat. jünger als 1 J.			Pat. älter als 1 J.		
		Letalität			Letalität	
	n	✝	%	n	✝	%
ARRATT-BOYES 973	11	1	9	-	-	-
EHRENDT et al. 972	37	24	65	-	-	-
ECKENRIDGE et al. 973	55	36	65	-	-	-
OOLEY u. HALLMAN 963	27	13	48	23	5	22
-SAID et al. 972	20	10	50	5	1	20
ERSONY et al. 971	10	3	30	-	-	-
OMES et al. 970	15	7	47	44	3	7
ACHMAN et al. 969	27	19	70	31	5	16
LEVAL 974	22	8	36	-	-	-
STARD et al. 968	-	-	89	-	-	26
RR et al. 974	11	5	45	-	-	-
KASCH et al. 975	63	36	57	62	9	14
sammenfassung ohne gene Ergebnisse	298	162	54	165	23	14
gene Ergebnisse	7	4	57	12	2	16
sammenfassung mit genen Ergebnissen	305	166	54	177	25	14

Tabelle 29: Postoperative Letalität bei Patienten im ersten Lebensjahr und bei Patienten, die zur Operation älter als 1 Jahr alt sind

Die Gründe für diese bedeutend größere Gefährdung jüngerer Patienten sind umstritten. EL-SAID und Mitarb. sowie WUKASCH und Mitarb. machen vor allem den moribunden Zustand der bereits in den ersten Lebenswochen und -monaten an akuter Herzinsuffizienz erkrankten Säuglinge und seine Konsequenz für Thorakotomie und kardiopulmonalen Bypass verantwortlich. Hinzukommen operationstechnische Probleme durch die geringe Größe der Gefäße und des Herzens sowie postoperative Schwierigkeiten mit Elektrolyt-, Wasser- und Säure-Basen-Haushalt. Das Alter der zur Operation gelangenden Säuglinge an sich stellt für LEACHMANN et al. und BARRATT-BOYES keine spezielle Gefährdung dar. Sie kommen nach ihrer Untersuchung zu dem Schluß, daß in Abhängigkeit von der Ausprägung der folgenden Risikofaktoren die Patienten besonders früh und heftig erkranken und das Operationsrisiko ansteigt:

a) Druckerhöhung im kleinen Kreislauf,
b) Pulmonalvenenobstruktion,
c) Größe der interartrialen Kommunikation,
d) Größe des linken Herzens.

Druckerhöhung im kleinen Kreislauf

GERSONY und Mitarb. zählen zu den Ursachen der Druckerhöhung im kleinen Kreislauf das vergrößerte Lungenflußvolumen, obstruktive Veränderungen an Arteriolen wie Intimaproliferation und Mediahypertrophie und Pulmonalvenen-Obstruktion auf verschiedenen Ebenen. GOMES et al. und BEHRENDT et al. weisen anhand eigener Erfahrungen eine stark erhöhte postoperative Letalität bei Patienten mit präoperativ erhöhten Pulmonalarterien- Druckwerten nach. LEACHMAN et al. halten die Erhöhung des pulmonalen Widerstandes für den wichtigsten Risikofaktor bei chirurgischer Therapie. Wie bereits vorher ausgeführt bestätigen unsere eigenen Beobachtungen in dieser Hinsicht die Erfahrungen anderer Untersucher: Tabelle 13 zeigt, daß Kinder unter 1 Jahr durchschnittlich die höchsten systolischen und besonders diastolischen PA-Drucke aufweisen und in dieser Klasse die mit 57 % höchste Letalitätsrate beobachtet wird. In der zweiten von uns untersuchten Altersklasse (1-10 Jahre) mit deutlicher pulmonaler Hypertension und gering ausgebildeter Widerstandserhöhung im kleinen Kreislauf liegt die Letalität mit 43 % unter der ersten Gruppe, jedoch weit höher als in der dritten Gruppe. Bei dieser wird keine Widerstandserhöhung und nur sehr geringe systolische PA-Druckerhöhung gemessen. Alle Patienten überleben die Operation.

Pulmonalvenenobstruktion

Obstruktion an der Eintrittsstelle der Lungenvenen in das periphere Venensystem, Kompression des PV-Stammes von außen durch PA oder Bronchien und Lage des atypischen Gefäßes sind die Mechanismen, die GOMES und Mitarb. für Pulmonalvenenobstruktion verantwortlich machen. Ein signifikanter Zusammenhang zwischen erstem Auftreten und Ausmaß der klinischen Symptome einerseits und PV-Obstruktion andererseits ist festzustellen (MUSTARD et al., 1968; GATHMAN u. NADAS). Diese These bekräftigen auch EL-SAID und Mitarb., sie bestreiten aber ausdrücklich einen direkten Einfluß der PV-Obstruktion auf die postoperative Überlebensrate.

Größe der interatrialen Kommunikation

Nach Untersuchungen von EL-SAID und Mitarb. entwickeln 80 % der Patienten mit durch unzureichende Größe des Vorhofseptum-Defektes bedingte Druckdifferenz auf Vorhofebene in den ersten 6 Lebensmonaten akute Herzinsuffizienz.Ähnliche Erfahrungen machen GOMES et al. bei TAPVC-Patienten mit Vorhofseptum-Defekten, die kleiner als 6 mm im Durchmesser sind. Sie zeigen, daß bei dieser Patientengruppe ein besonders hohes Operationsrisiko besteht. Nur 3 von 11 operierten Patienten überleben. Aufgrund ähnlicher Beobachtungen wurde verschiedentlich die Durchführung der Ballon-Atrioseptostomie vorgeschlagen. Dieser Eingriff soll einerseits das Auswurfvolumen des linken Herzens vergrößern und andererseits das rechte Herz entlasten. Es kann allerdings nur bei Fehlen von PV-Obstruktion positive Auswirkungen auf PA-Drucke und Herzleistung haben, und so den Aufschub der endgültigen Korrektur bis zum Erreichen eines risikoärmeren Operationsalters, meistens wird die Beendigung des ersten Lebensjahres angegeben, begünstigen (GOMES und Mitarb.; MUSTARD und Mitarb., 1962).
MILLER und Mitarb. berichten von 5 erfolgreich angewandten Atrioseptostomien, EL-SAID und Mitarb. stellen zweimal erstaunliche klinische und hämodynamische Verbesserungen fest. Drei von MUSTARD et al. (1968) durchgeführte chirurgische Atrioseptostomien enttäuschen. Von zwei Patienten erholt sich einer nach Ballon-Atrioseptostomie außerordentlich gut. Die meisten Autoren lehnen das Verfahren jedoch ab und bestehen auf prompter Operation der an akuter Herzinsuffizienz erkrankten Säuglinge (SILOVE et al.; GATHMAN u. NADAS; BRECKENRIDGE et al.), ohne Verzögerung durch lange Diagnostik oder konservative Therapieversuche. GERSONY und Mitarb. halten den Befürwortern der Atrioseptostomie entgegegen, daß sie nur äußerst selten ernstzunehmende Druckdifferenzen zwischen beiden Vorhöfen gemessen haben. Aufgrund der

Beobachtungen von spontanen Verschlüssen offener Foramen Ovale nach Totalkorrekturen von TAPVC ohne Verschluß des ASD halten SILOVE et al. erstens die Ballon-Atrioseptostomie für kontraindiziert, zweitens die zweizeitige Operation für vorteilhaft. Dabei wird im ersten Schritt die Korrektur der fehlmünenden PV ohne Verschluß des ASD vorgenommen. Dieser wird erst zu einem späteren Zeitpunkt bei Ausbleiben des spontanen Verschlusses angegangen.
Beide Verfahren (Ballon-Atrioseptostomie und zweizeitige Operation) werden an der Düsseldorfer Klinik zur Therapie der TAPVC nicht verwandt.

Größe des linken Herzens

Der Befund des hypoplastischen linken Vorhofs und Ventrikels liegt zweifellos sehr häufig intraoperativ oder autoptisch bei TAPVC vor. Auch bei den eigenen Untersuchungen kann man auf diese Beobachtung hinweisen. Unterschiedliche Meinungen bestehen allerdings über die Bedeutung dieses Befundes für den postoperativen Verlauf, besonders hinsichtlich der häufigsten Todesursache Lungenoedem und kardiogener Schock. PARR und Mitarb. stellen in einer Studie über die post-operativen hämodynamischen Verhältnisse des linken Herzens die Vermutung auf, daß das postoperativ stark erniedrigte Schlagvolumen des linken Herzens primär auf die ungenügende Reservoir-Funktion des linken Vorhofs und die Hypoplasie des linken Ventrikels zurückzuführen ist. Auch MUSTARD und Mitarb. (1968) sehen in diesem Problem einen die Operation limitierenden Faktor. Zur Entlastung und langsamen Adaptation des linken Herzens an das vergrößerte Blutangebot schlagen sie eine zweizeitige Operation vor. Bei Operationen supra-kardialer TAPVC-Formen soll dementsprechend nach Anastomosierung von PV-Stamm bzw. links persistierender VCS mit dem linken Vorhof der abführende Schenkel der links persistierenden VCS erst nach einem Jahr ligiert werden. Bei Patch-Implantationen zur Korrektur kardialer TAPVC-Typen wird der Lungenstauung durch Belassen einer kleinen Öffnung im Patch vorgebeugt. GERSONY et al., COOLEY et al. und BARRATT-BOYES sehen in der Größe des linken Herzens keinen die postoperative Letalität signifikant beeinflussenden Faktor. Sie vermuten, daß der linke Ventrikel durchaus in der Lage ist, sich der veränderten hämodynamischen Situation in entsprechendem Maße anzupassen. Aus diesem Grund lehnen auch GOMES und Mitarb. die zweizeitige Operation mit den üblichen durch eine zusätzliche Operation entstehenden Risiken ab.

Auch LEACHMAN und Mitarb. kommen nach hämodynamischen Messunge
an operierten Patienten zu dem Ergebnis, daß keine Korrelation
besteht zwischen Auswurfvolumen des linken Ventrikels und
postoperativer Letalität.

Unterschiedliche Operationsergebnisse werden einerseits innerhalb der einzelnen Untersuchungsreihen für verschiedene anatomische TAPVC-Formen festgestellt. Andererseits kommen verschiedene Autoren bei den gleichen anatomischen Typen zu unterschiedlichen Ergebnissen. Wenig umstritten ist das Ergebnis infrakardial mündender TAPVC. PORTER und Mitarb. finden bis 1978 nur 21 erfolgreich operierte infradiaphragmale TAPVC in der Literatur. VETTO et al. schließen aus den Berichten von 1950 bis 1960, bei denen in den meisten Fällen allerdings kein kardiopulmonaler Bypass angewandt wurde, auf die beste postoperative Überlebensrate (67 %) bei TAPVC mit Fehlmündungen in die VCS, auf die schlechteste postoperative Überlebensrate bei TAPVC in eine links persistierende VCS bzw. V. Brachiocephalica. Zu diesem Zeitpunkt liegen Berichte über die chirurgische Therapie infrakardialer TAPVC noch nicht vor. Zu anderen Ergebnissen kommen BAILEY und Mitarb. 1976. Sie geben die besten Operationsergebnisse (Überlebensrate 70 %) bei suprakardialen und die schlechtesten (Überlebensrate 33 %) bei kardialer TAPVC an. Während EL-SAID und Mitarb. die besten Ergebnisse bei Fehlmündungen in die links persistierende VCS und die schlechtesten bei Fehlmündungen in die rechte VCS haben, können COOLEY et al. und LEACHMAN et al. keine direkte Korrelation zwischen anatomischen Verhältnissen und Operationsletalität nachweisen.

BARRATT-BOYES faßt zusammen, daß auch die Frage der Prognose von einzelnen anatomischen Varianten der TAPVC abhängt von den oben diskutierten Risikofaktoren, insbesondere vom Einfluß der Morphologie auf PV-Obstruktion. PV-Obstruktion wird bei infrakardialen TAPVC immer, bei suprakardialen häufig beobachtet.

Anhand unserer eigenen Untersuchungen kann die Frage der Prognose unterschiedlicher TAPVC-Typen aufgrund des zahlenmäßig kleinen Patientenkollektivs nur sehr bedingt beantwortet werden: 100 % Letalität bei Typ III(dabei handelt es sich um einen Patienten), 20 % Letalität bei Typ I der TAPVC (Tabelle 27).

2 Todesursachen nach TAPVC-Operationen

Mit Abstand an erster Stelle steht bei den postoperativen Todesursachen das "low cardiac output" mit dem Bild des Lungenoedems und des kardiogenen Schocks(BAHNSON et al.; GOMES et al.; SAMAAN; WUKASCH et al.). Neben der Hypoplasie des LA und LV, auf die bereits oben eingegangen wurde, wird die unzureichende Anastomosengröße dafür verantwortlich gemacht (BAHNSON et al.; ROE).Die Bedeutung der Anastomosenweite, besonders bei den winzigen Verhältnissen von Säuglingen, wo bereits geringe Schwellungen im Nahtbereich zu extremen Kaliberschwankungen der Gefäße führen können, betonen auch EL-SAID und Mitarb.
Um dieses Problem zu beherrschen, wurde die Operationstechnik der Anastomosierung von LA und PV so modifiziert, daß die Anastomose bis zur gewünschten Länge in den RA hinein ausgedehnt und anschließend die Verlagerung des Vorhofseptums zur rechten Seite der neugeschaffenen Mündungen des PV-Blutes vorgenommen wird, was der physiologischen Erweiterung des LA gleichkommt (GERSONY und Mitarb.; GOOR und Mitarb.; VETTO und Mitarb.).
GOMES und Mitarb. haben bei 11 letal verlaufenden Operationen nur in einem Fall ein Lungenoedem beobachtet. Sie führen die Reduzierung postoperativer Lungenoedeme auf intraoperative Maßnahmen zur Verhinderung jeglicher Drucksteigerung oder Überdehnung der PV zurück. Auch Übertransfusion wird verschiedentlich für das Auftreten von postoperativem Lungenoedem verantwortlich gemacht.

Bei dem von uns untersuchten Patientengut versterben 7 Patienten, 6 an "low cardiac output" mit Ausbildung von Lungenüberflutung und Kreislaufschock.

Seltener letal verlaufende Komplikationen sind Rhyhtmusstörungen, Nachblutungen und respiratorische Schwierigkeiten (BAHNSON u. Mitarb.; GOMES u. Mitarb.; WUKASCH u. Mitarb.).

3 Nicht letal verlaufende postoperative Komplikationen

Zum Thema nicht letal verlaufende Komplikationen liegen nur wenige Berichte anderer Operateure vor. Es handelt sich vorwiegend um Schwierigkeiten von Seiten der Herzleistung, Erregungsbildung und -leitung und des Respirationstraktes, die durch geeignete therapeutische Maßnahmen unter Kontrolle gehalten werden können (GOMES u. Mitarb.; WUKASCH u. Mitarb.). Unsere eigenen Untersuchungen zeigen, daß Rhythmusstörungen, Nachblutungen, respiratorische Schwierigkeiten und neurologische Störungen, die wahrscheinlich auf intra- oder postoperativer Minderperfusion des Gehirns beruhen, den postoperativen Verlauf komplizieren (Tabelle 22).

B PARTIELLE LUNGENVENENFEHLMÜNDUNG

1 Letalität nach PAPVC-Korrekturen im statistischen Vergleich

Da die Überlebensrate nach PAPVC-Korrekturen in den letzten Jahren mit zunehmender Erfahrung der Operateure und Verbesserung von Operationstechnik und Methoden zur Ausschaltung des Herzens aus dem Blutkreislauf immer weiter angestiegen ist, richtet sich das Augenmerk der Untersucher zur Zeit mehr auf die postoperative Morbidität und Lebensqualität. Die Letalitätsangabe unserer eigenen Untersuchungsreihe von 2,2 % muß relativiert werden, da in der Berechnung die beiden PAPVC mit anderen schweren Herzmißbildungen einen erheblichen Einfluß auf das statistische Bild haben. Beide Patienten versterben nach dem Eingriff, so daß aus der Gruppe der 133 PAPVC-Patienten ohne zusätzliche schwere Herz- und Gefäß-Anomalien (Patienten mit leichten Vitien, die keinen Einfluß auf die postoperative Überlebensrate haben, sind bei der Berechnung nicht eleminiert) 132 Patienten nach der Operation entlassen werden können, die Letalität also bei 0,75 % liegt. Der Tod eines Patienten geht wahrscheinlich zu Lasten des Kardiopulmonalen Bypasses. Nachdem es intraoperativ vorübergehend zu erschwerten Perfusionsverhältnissen gekommen war, entwickelte sich postoperativ ein Hirnoedem und wahrscheinlich zentral bedingtes Herz-Kreislaufversagen.
Tabelle 30 zeigt die zunehmende allgemeine Verbesserung der Operationsergebnisse in den letzten Jahren. Unter Einbeziehung der eigenen Ergebnisse ergibt sich eine durchschnittliche Letalität von 4 %. Die Ergebnisse sind aber in der letzten Zeit sicherlich allgemein verbessert worden, wie die Zahlen der Düsseldorfer Uniklinik zeigen.

Autor	n	Patienten postoperative Letalität ✝	%
VETTO et al. 1961	101	12	12
DERRA et al.(1) 1966	139	9	6
KALKE et al. 1967	57	0	0
FRYE et al.(2) 1968	13	0	0
KYGER et al. (1) 1978	109	1	1
Gesamtergebnis ohne eigene Untersuchung	419	22	5
Ergebnisse der Düsseldorfer Univ.-Klinik bis 1978	133	1	0,75
Gesamtergebnis mit eigenen Ergebnissen	552	23	4

Tabelle 30: postoperative Letalität bei PAPVC
(1= nur SVD operiert,
2= nur PAPVC ohne ASD operiert)

2 Nicht letal verlaufende postoperative Komplikationen bei PAPVC

Zum Teil sind die früher letal verlaufenden Komplikationen Operationstechniken aus den Kinderjahren der Herzchirurgie zuzuschreiben, die heute nicht mehr angewandt werden oder durch Einsatz von Herz-Lungen-Maschinen und zunehmende Erfahrung der Operateure ihre Gefährlichkeit verloren haben. Auch durch die Verbesserung der postoperativen Überwachung und Behandlung der Komplikationen von Seiten der Atemwege hat der operative Eingriff an Risiko verloren.

Bei den Komplikationen ohne letalen Verlauf werden die Herzrhythmusstörungen an erster Stelle genannt (CLARK und Mitarb.; KYGER und Mitarb.; YOUNG).
Das entspricht den Erfahrungen unserer Klinik.
Seltenere Komplikationen sind:

Respirationstrakt - Atelektasen
Hämatothorax
Pleuraerguß
Lungeninfarkt

Herzinsuffizienz oder -versagen
neurologische Störungen durch Luftembolie oder cerebrale Hypoxie
Wundinfektion
Fieber
Sepsis
(DERRA et al., 1966; KALKE et al.; KYGER et al.; RISCH u. HAHN)

Postoperative Rhyhtmusstörungen

Die häufigsten Komplikationen nach ASD II-Verschlüssen sind Rhythmusstörungen. YOUNG stellt sie bei 74% der Operierten fest. In einer Vergleichsstudie postoperativer Verläufe von SVD- und einfachen Sekundum-Defekt-Operationen kommt er zu dem Schluß, daß Rhythmusstörungen beim SVD mit 33 % bedeutend häufiger als beim einfachen Sekundum-Defekt mit 14 % persistieren. Zu ähnlichen Ergebnissen kommen CLARK und Mitarb.: postoperativ persistierende Sinus-Knoten-Dysfunktion bei 40 % der Patienten mit SVD und 16 % der Patienten mit ASD II.
Die engen topographischen Beziehungen zwischen Sinus-Knoten, Erregungsleitungsbahnen sowie zugehöriger Blutversorgung einerseits und Septum-Defekt bzw. das umgebende Gewebe irritierende oder traumatisierende Nahtreihen und Implantationsmaterial andererseits können als ursächliche Bedingungen für diese Beobachtung angesehen werden. KYGER et al. stellen beim Vergleich der postoperativen mit den präoperativen Herzstromkurven eine niedrigere Inzidenz von postoperativ neu aufgetretenen persistierenden als präoperativ festgestellten Arrhythmien fest. Sie kommen zu dem Schluß, daß Rhythmusstörungen mit niedriger Frequenz, die vorwiegend in den jüngeren Altersgruppen auftreten, eher die Tendenz zum postoperativen Persistieren aufweisen als Tachyarrhythmien Insbesondere bei älteren Patienten neu auftretende tachykarde Erregungsstörungen bilden sich bei medikamentöser Therapie gut zurück.
In der eigenen Untersuchung vergleichen wir die Operationsmethoden der Patienten, bei denen postoperative Arrhythmien aufgetreten sind, mit den Methoden des Gesamtkollektivs, um eventuell bestehende Korrelationen zwischen Operationsmethoden und Rhythmusstörungen zu erfassen (Tabelle 31).

Methode	Häufigkeit der Methode			
	Pat.mit Rhythmusstörungen		Gesamt-Kollektiv	
	n	%	n	%
Vergrößerung des ASD	8	35	30	19
Patch-Implantation	21	91	115	74
Anastomose	2	9	16	10
Verschluß des ASD	2	9	18	11
Anlage eines ASD	1	4	6	4
Inversion der PV durch direkte Naht	0	0	19	12

Tabelle 31: Operationsmethoden bei 23 Patienten mit postoperativen Herzrhythmusstörungen im Vergleich mit den Methoden des Gesamt-Kollektivs

Folgende Schlüsse können gezogen werden:

a) bei Patienten mit postoperativen Rhythmusstörungen wurden häufiger (35%) Manipulationen am Septum, die zur Erweiterung eines ASD oder offenen Foramen Ovale dienen, durchgeführt als bei der Gesamtgruppe (19%);

b) bei Patienten mit postoperativen Arrhythmien wurden zur Umleitung der fehlmündenden PV und zum Verschluß des Septum-Defektes häufiger (91%) Kunststoff- oder Perikard-Läppchen implantiert als beim Gesamtkollektiv (74%);

c) postoperative Rhythmusstörungen ergaben sich in keinem Fall von gleichzeitigem Verschluß des ASD und Inversion der PV durch direkte Naht ohne Patch-Implantation, obwohl dieses Verfahren bei 12 % angewandt wurde.

3 Langzeitergebnisse

Die in den letzten Jahren verschiedentlich durchgeführten Nachuntersuchungen nach Operationen von PAPVC ergeben eine erhebliche Diskrepanz zwischen klinischem Wohlbefinden bzw. Symptomlosigkeit der Behandelten und weniger zufriedenstellenden hämodynamischen und angiographischen Befunden. Drei Hauptschwierigkeiten werden im Wesentlichen diskutiert (FRIEDLI et al.)

a. Rest-Shunt
b. Obstruktion der invertierten PV
c. Abflußbehinderung der VCS.

a. Die Rest-Shunt-Bildungen, die sich in allen beschriebenen Fällen erst bei Nachkatheterisierung herausstellen, sind klinisch bedeutungslos und sind auf Naht-Insuffizienzen und nicht korrigierte Venentranspositionen zurückzuführen (KALKE et al.; LAWRANCE et al.; LEWIS).

b. und c. Dringendere Probleme stellen Abflußbehinderungen der VCS oder korrigierter PV dar. Sie entstehen durch Narbenbildung, Thrombosierung oder zu starker Einengung der Gefäßlumina bei Teilung der VCS in zwei Kanäle zur Umleitung des PV-Blutes, besonders bei hoch in die VCS fehlmündenden PV. Diese Schwierigkeit kann weder durch Teilung der Cava mittels Patch-Implantation noch durch direkte Naht des ASD mit Tunnelbildung für falschmündende PV umgangen werden. Bei 12 Operationen an SVD beobachtet LEWIS 4 PV-Thrombosen, die klinisch als Lungenstauung, in einem Fall zusätzlich mit Fieber und Hämoptysen, imponieren und eine

letal verlaufende akute Thrombose der VCS. FRIEDLI et al. stellen bei hämodynamischen und angiographischen Nachuntersuchungen von klinisch völlig unauffälligen Patienten bei 4 von 5 korrigierten Transpositonen in die VCS, wenig unterhalb der V. Azygos-Mündung, komplette oder inkomplette Verlegungen des Cava-Lumens fest. Die Autoren halten bei dieser häufig erst nach mehreren Jahren festgestellten Spätkomplikation die Eintrittsstelle der transponierten PV in das venöse Stromgebiet für ausschlaggebend, da es bei ihren Patienten mit Transpositionen in den RA oder proximale Cava-Bereiche nicht zu Obstruktionen kommt. Sie weisen darauf hin, daß allein anhand klinischer Begutachtung die tatsächliche physiologische und anatomische Validität des chirurgischen Eingriffs nicht beurteilt werden kann, und daher auch die Effektivität der modifizierten Operationstechniken zur Verhinderung der oben angesprochenen Operationsfolgen nur durch hämodynamische und angiographische Nachuntersuchungen erwiesen werden kann.

C MODIFIKATIONEN DER OPERATIONSTECHNIKEN

Verschiedene Vorschläge zur Beseitigung des Problems der VCS- oder PV-Obstruktion werden zur Diskussion gestellt:

a) Erweiterungsplastiken des RA und der VCS mit Hilfe von speziellen Patch- oder Naht-Techniken.
Nach PV-Inversion zur linken Herzseite durch Patch-Implantation erweitern SCHUSTER und Mitarb. den RA und die VCS durch Einnähen eines Perikard-Patches in den Atriotomie-Bereich. Sie müssen allerdings in einem von 5 Fällen postoperative Obstruktion der VCS diagnostizieren, die sie auf fehlerhafte intraoperative Manipulationen zurückführen. Auf die Bedenken von FRIEDLI und Mitarb. ist bei diesem Vorschlag hinzuweisen, da von SCHUSTER und Mitarb. keine Katheter- und Angiographie-Nachuntersuchungen durchgeführt werden und so etwa durch Ausbildung von Kollateralen nicht manifest werdende Obstruktionen der VCS nicht erkannt werden können.

Das Vorgehen von PUIG-MASSANA et al. ähnelt dem ersten Vorschlag: Nach großzügiger Atriotomie wird die Vorderwand des RA, der VCS oder VCI zur Schaffung eines beliebig weiten Einflußweges für die fehlmündende PV benutzt und anschließend diese Wand des RA, der VCS oder VCI mit Perikard rekonstruiert. Die Autoren berichten über gute Ergebnisse bei Nachuntersuchungen.

Auch VETTO und Mitarb. erweitern die gefährdeten Bereiche mit Kunststoff-Flicken.

Eine sog. Vorhof-Cava-Angioplastik entwickeln CHARTRAND und Mitarb. Eine Längsincision der proximalen VCS wird im Bereich der Gefäßvorderwand angelegt und über die Basis bis zur Spitze des rechten Herzohres verlängert. Nach Korrektur der Venen-Anomalie erfolgt die Quervernähung. Diese bei 9 Patienten angewandte Methode führt, wie Nachuntersuchungen zeigen, in einem Fall zu 30%iger Stenosierung des Cava-Lumens, die PV sind in allen Fällen gut durchgängig.

LEWIN et al. schlagen ein Verfahren vor, daß ohne Implantation von Fremdmaterial einerseits den Bereich des Sinus-Knotens schonen und andererseits Obstruktionen von VCS oder PV-Ostien weitgehend vermeiden soll. Die Atriotomie wird über die Spitze des rechten Herzohres zur rechten Seite der VCS geführt, der rechte Inzisionsrand ähnlich wie in Patch über ASD und PV-Ostien geheftet und anschließend die ursprünglich longitudinale Atriotomie in querer Richtung vernäht. Die auf diese Weise behandelten Patienten zeigen vollauf zufriedenstellende Katheter- und Angiographie-Ergebnisse bei Nachuntersuchungen.

b) LEWIS dagegen glaubt, daß alle - auch modifizierte - Umleitungsmaßnahmen für hoch in die VCS mündende PV ein beträchtliches Obliterationsrisiko durch Thrombosierung und Narbenbildung in sich bergen. Er hält die Teilkorrektur mit ausschließlicher Inversion der anatomisch günstig gelegenen PV für die beste Lösung. Der verbleibende Rest-Shunt ist klinisch und hämodynamisch unbedeutend. Zu diesem Schluß kommen auch DERRA et al. (1966) und FRIEDLI et al. DERRA et al. (1966) schlagen eine zusätzliche Ligatur des arteriellen Zustroms oder Lobektomie des betroffenen Lungenlappens vor. Die isolierte Ligatur der nicht korrigierten falschmündenden Venen halten FRIEDLI et al. für problematisch, da die Gefahr des Lungenoedems im betroffenen Bereich zunimmt und ein erneuter Links-Rechts-Shunt des über das Bronchialvenen-System indie VCS umgeleitete Blut aus den ligierten PV erzeugt wird.

c) Andere Inversionsversuche hoch mündender PV werden in Anastomosierungen zwischen aberrierenden und regelrechten, bzw. gut und schlecht korrigierbaren PV unternommen (GILMAN et al.; RISCH u. HAHN). DERRA und Mitarb. halten dieses Vorgehen wegen des niedrigen Drucks in den anastomosierten Gefäßen und der damit verbundenen Gefahr der Anastomosenthrombosierung für ungünstig.

d) DERRA et al. (1966) führt in 5 Fällen die Implantation der oberhalb der obersten transponierten PV durchtrennten rechten oberen Hohlvene in das rechte Herzohr durch. Das Lungenvenenblut wird durch Annähen des Vorhofseptum-Defektrandes an die vordere seitliche Zirkumferenz des proximalen Hohlvenenstumpfes umgeleitet. Da die postoperativen Angiographien nur bei einem Patienten auf Durchgängigkeit der VCS hinweisen, lehnen die Autoren dieses Verfahren seither ab.

d) Aufgrund der starken Tendenz venöser Anastomosen zur Narbenbildung und Thrombosierung bietet auch die Implantation der VCS mit transponierten PV in den LA, anschließende Resektion des Gefäßes oberhalb der Transpositionen und Reimplantation in den RA keine Alternative (LEWIS).

So werden an der Düsseldorfer Universitäts-Klinik hoch in die VCS mündende PV zur Zeit nicht korrigiert. Es wird in einzelnen Fällen lediglich die Ligatur der entsprechenden Lungenarterie vorgenommen.
Verfahren zur Erweiterung des rechten Vorhofs oder der Cavae kommen nicht zur Anwendung.
Es wäre eine weitere Aufgabe, das in Düsseldorf operierte Patientengut im Hinblick auf die oben diskutierten Spätfolgen - Rest-Shunt, Obstruktion der invertierten PV und Abfluß-behinderungen der VCS - zu untersuchen; insbesondere Korrelationen von klinischen und hämodynamischen Befunden zu erarbeiten.

X. Zusammenfassung

Die Untersuchung bezieht sich auf 155 Patienten mit Lungenvenenfehlmündungen, die in der Zeit zwischen 1966 und Mitte 1978 an der Düsseldorfer Universitätsklinik operiert wurden. Bei 135 Patienten bestand eine partielle, bei 20 Patienten eine totale Lungenvenenfehlmündung.
Nach einem allgemeinen Überblick über den großen anatomischen Formenkreis der Pulmonalvenentranspositionen werden die pathophysiologischen Grundlagen der Erkrankung und die diagnostischen Möglichkeiten erläutert. Bei dem eigenen Krankengut werden dann die anatomischen Muster statistisch erfaßt nach Häufigkeiten und Relationen von der Lage fehldrainierter Lungenanteile, Mündungsstellten transponierter Pulmonalvenen, zusätzlich bestehender Vorhofseptum-Defekte und anderer Anomalien. Die hier angewandten Operationsmethoden werden für die jeweiligen Transpositionsformen beschrieben und aufgelistet.
Anhand eines Überblickes über die präoperativ gemessenen Pulmonalarteriendrucke und Shunt-Volumina sowie den postoperativen Ergebnissen wird der eklatante Anstieg der Operationsletalität bei präoperativ stark erhöhtem Pulmonalarteriendruck und Shunt-Volumen besonders bei TAPVC demonstriert. Die Letalität liegt bei den untersuchten Patienten mit TAPVC bei 35 %. Die wichtigsten Risikofaktoren bei TAPVC-Korrekturen - Druckerhöhung im Lungenkreislauf, Pulmonalvenenobstruktion, kleiner Vorhofseptum-Defekt, kleines linkes Herz - werden diskutiert. Bei den PAPVC-Operationen ist die Letalität in den letzten Jahren immer weiter zurückgegangen. Sie liegt bei 0,75 % in der eigenen Untersuchung. Als die mit Abstand am häufigesten aufgetretene, nicht letal verlaufende postoperative Komplikation sind Rhythmusstörungen zu nennen.

Abkürzungsverzeichnis

APVC	-	Anomalous Pulmonary Venous Connection
APVD	-	Anomalous Pulmonary Venous Drainage
ASD	-	Vorhof-Septum-Defekt
ASD II	-	Vorhof-Septum-Defekt vom Sekundum-Typ = Sekundum-Defekt
AV	-	atrio-ventrikular
FO	-	offenes Foramen Ovale
HLM	-	Herzlungenmaschine
ICR	-	Interkostalraum
LA	-	linker Vorhof
LV	-	linker Ventrikel
PA	-	Pulmonalarterie
PAPVC	-	Partial Anomalous Pulmonary Venous Connection
PV	-	Pulmonalvene
RA	-	rechter Vorhof
RV	-	rechter Ventrikel
SC	-	Sinus Coronarius
SVD	-	Sinus-Venosus-Defekt
TAPVC	-	Total Anomalous Pulmonary Venous Connection
VCI	-	Vena Cava Inferior
VCS	-	Vena Cava Superior
VSD	-	Ventrikel-Septum-Defekt

XII. Literaturverzeichnis

ABBOTT, M.E.
Atlas of Congenital Heart Desease
New York 1936, The American Heart Association

AUER, J.
The Development of the Human Pulmonary Vein and its Major Variations
Anat. Rec. 1o1 (1948) 581

BAHNSON, H.T., F.C.SPENCER, C.A.NEILL
Surgical Treatment of Thirty-Five Cases of Drainage of the Pulmonary Veins to the Right Side of the Heart
J. Thorac. Surg. 36 (1958) 777

BAILEY, C.P., H.E.BOLTON, W.L.JAMISON, W.B.NEPTUNE
Atrio-Septo-Pexy for Interatrial Septal Defects
J. Thorac. Surg. 26 (1953) 184

BAILEY, L.L., Y.TAKEUCHI, W.G.WILLIAMS, G.A.TRUSLER, W.T.MUSTARD
Surgical Management of Congenital Cardiavascular Anomalies With the Use of Profound Hypothermia and Circulatory Arrest.
Analysis of 18o Consecutive Cases
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 71 (1976) 485

BARRATT-BOYES, B.G.
Primary Definitive Intracardiac Operations in Infants: Total Anomalous Pulmonary Connection
Advances in Cardiovascular Surgery, p. 127
edited by J.W.KIRKLIN, 1973

BEHRENDT, D.M., E.ABERDEEN, D.J.WATERSON, R.E.BONHAM-CARTER
Total Anomalous Pulmonary Venous Drainage in Infants: Clinical and Hemodynamic Findings, Methods and Results of Operations in 37 Cases
Circulation 46 (1972) 347

BIRCKS, W., G.PISA, A.SELING
Korrektur der Fehleinmündung aller rechtsseitiger Lungenvenen in die Vena Cava Inferior (Scimitarsyndrom)
Z. Kreislaufforschg. 1o (1969) 1o53

BLAKE, H.A., R.J.HALL, W.C.MANNION
Total Anomalous Pulmonary Venous Return
Circulation 32 (196o) 4o6

BONHAM-CARTER, R.E., M.CAPRILS, Y.NOE
Total Anomalous Pulmonary Venous Drainage.
A Clinical and Anatomical Study of 75 Children
Br. Heart J. 31 (1969) 45

BRANTIGAN, O.C.
Anomalies of the Pulmonary Veins
Their Surgical Significance
Surg. Gynecol. Obst. 85 (1947) 653

BRECKENRIDGE, I.M., H.OELERT, G.R.GRAHAM, J.STARK, D.J.WATERSTON, R.E.BONHAM-CARTER
Open-Heart Surgery in the first Year of Live
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 65 (1973) 58

BRODY, H.
Drainage of the Pulmonary Veins into the Right Side of the Heart
Arch. Path. 33 (1942) 221

BRUWER, A.
Roentgenologic Findings in Anomalous Pulmonary Venous Connection
Proc. Staff Meet., Mayo Clin. 28 (1953) 48o

BURROUGHS, J.T., J.W.KIRKLIN
Complete Surgical Correction of Total Anomalous Pulmonary Venous Connection:
Report of Three Cases
Proc. Staff Meet., Mayo Clin. 31 (1956) 182

BURROUGHS, J.T., J.E.EDWARDS
Total Anomalous Pulmonary Venous Connection
Am. Heart J. 59 (196o) 913

CHARTRAND, C., M.PAYOT, A.DAVIGNON, r.GUERIN, P.STANLEY
A New Surgical Approach for Correction of Partial Anomalous Pulmonary Venous Drainage Into the Superior Vena Cava
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 71 (1976) 29

CLARK, E.B., J.A.ROLAND, P.J.VARGHESE, C.A.NEILL, J.A.HALLER
Should the Sinus Venosous Type ASD Be Closed?
A Review of the Atrial Conduction Defects and Surgical Results in Twenty-Eight Children
Am. J. Cardiol. 35 (1975) 127

COOLEY, D.A., A.OCHSNER
Correction of Total Anomalous Pulmonary Venous Drainage
Surgery 42 (1957) 1o14

COOLEY, D.A., H.A.COLLINS
Anomalous Drainage of Entire Pulmonary Venous System into Left Innominate Vein:
Clinical and Surgical Considerations
Circulation 19 (1959) 486

COOLEY, D.A., P.E.BALAS
Total Anomalous Pulmonary Venous Drainage into Inferior Vena Cava:
Report of Successful Surgical Correction
Surgery 51 (1962) 798

COOLEY, D.A., G.L.HALLMAN
Criteria for Recommending Surgery in Total Anomalous Pulmonary Venous Drainage
Am. J. Cardiol. 12 (1963) 98

COOLEY. D.A., G.L.HALLMAN, R.D.LEACHMAN
Total Anomalous Pulmonary Venous Drainage
J.Thorac. Cardiovasc. Surg. 51 (1966) 88

DARLING, R.C., W.B.ROTHNEY, J.M.CRAIG
Total Pulmonary Venous Drainage into the Right Side of the Heart
Lab. Invest. 6 (1957) 44

D'CRUZ, I.A., R.A.ARCILLA
Anomalous Venous Drainage of the Left Lung into the Inferior Vena Cava
Am. Heart J. 67 (1956) 167

DERRA, E., F.LOOGEN, F.ROTTHOFF
Der Vorhofseptum-Defekt mit Lungenvenentransposition und seine operative Beseitigung
Wien. klin. Wschr. 1o9 (1959) 11

DERRA, E., W.IRMER, S.TARBIAT
Morphologie, operative Behandlung und deren Ergebnisse bei 139 Sinus-Venosus-Defekten
Dtsch. med. Wschr. 91 (1966) 627

DOTTER, C.T., N.M.HARDISTY, I.STEINBERG
Anomalous Right Pulmonary Vein Entering the Inferior Vena Cava: Two Cases Diagnosed During Life by Angiocardiography and Cardiac Catheterization
Am. J. M. Sc. 218 (1949) 31

DU SHANE, J.W.
Total Anomalous Pulmonary Venous Connection: Clinical Aspects
Proc. Mayo Clin. 31 (1956) 167

EDWARDS, J.E.
Pathologic and Developmental Considerations in Anomalous Pulmonary Venous Connection
Proc. Staff Meet., Mayo Clin. 28 (1953) 441

EWARDS, J.E., H.F.HELMHOLZ
A Classification of Total Anomalous Pulmonary Venous Connection Based on Developmental Considerations
Proc. Staff Meet., Mayo Clin. 31 (1956) 151

EHRENHAFT, J.L., E.O.THEILEN, M.S.LAWRENCE
The Surgical Treatment of Partial Anomalous Pulmonary Venous Connection
Ann. Surg. 148 (1958) 249

EL-SAID, G., C.E.MULLINS, D.G.Mc NAMARA
Management of Total Anomalous Pulmonary Venous Return
Circulation 45 (1972) 124o

FRIEDLI, B., R.GUÉRIN, A.DAVIGNON, J.C.FOURON, P.STANLEY
Surgical Treatment of Patial Anomalous Pulmonary Venous Drainage: A Long-Term Follow-Up Study
Circulation 45 (1972) 159

FRIEDLOWSKY, A.
Vrtljschr. f. d. prakt. Heilk. 25 (1868) 45

FRYE, R.L., M.KREBS, S.H.RAHIMTOOLA, P.A.ONGLEY, F.J.HALLERMANN, R.B.WALLACE
Partial Anomalous Pulmonary Venous Connection Without Atrial Septal Defect
Am. J. Cardiol. 22 (1968) 242

GATHMAN, G.E., A.S.NADAS
Total Anomalous Pulmonary Venous Connection
Clinical and Physiologic Observations of 75

Pediatric Patients
Circulation 42 (1970) 143

GERACI, J.E., J.W.KIRKLIN
Transplantation of Left Anomalous Pulmonary Vein
To Left Atrium: Report of Case
Proc. Staff Meet., Mayo Clin. 28 (1953) 472

GERSONY, W.M., F.O.BOWMAN, C.N.STEEG, C.J.HAYES,
M.J.HEESE, J.R.MALM
Management of Total Anomalous Pulmonary Venous
Drainage in Early Infancy
Circulation 43, 44 suppl. 1 (1971) 19

GHASSEMI, A.R., N.B.THOMSON
Repair of Atrial Septal Defect with Partial Anomalous
Pulmonary Venous Return from the Left Upper Lobe
Ann. Thorac. Surg. 23 (1977) 73

GILMAN, R.A., C.A.R.SKOWRON, B.G.MUSSER, C.P.BAILEY
Partial Anomalous Pulmonary Venous Drainage
Am. J. Surg. 94 (1957) 688

GOMES, M.M.R., R.H.FELDT, D.C.McGOON, G.K.DANIELSON
Total Anomalous Pulmonary Venous Connection
Surgical Considerations and Results of Operation
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 60 (1970) 116

GOOR, D.A., A.YELLIN, M.FRAND, A.SMOLINSKY, H.N.NEUFELD
The Operative Problem of Small Left Atrium in Total Anomalous Pulmonary Venous Connection: Report of Five Patients
Ann. Thor. Surg. 22 (1976)

GOTSMAN, M.S., R.ASTLEY, C.G.PARSONS
Partial Anomalous Pulmonary Venous Drainage in Association with Atrial Septal Defect
Brit. Heart J. 27 (1965) 566

GOTT, V.L., R.G.LESTER, C.W.LILLEHEI, R.L.VARCO
Total Anomalous Pulmonary Return
Circulation 13 (1956) 543

GROSS, R.E., E.WATKINS
Surgical Closure of Atrial Septal Defects
Arch. Surg. 67 (1953) 670

GUNTHERODTH, W.G., M.D.ALEXANDER, S.NADAS, R.E.GROSS
Transposition of the Pulmonary Vein
Circulation 18 (1958) 117

HAIRSTON, P., E.F.PARKER, J.E.ARRANTS, R.R.BRADHAM, W.H.LEE
The Adult Atrial Septal Defect: Results of Surgical Repair
Ann. Surg. 179 (1974) 799

HANCOCK, E.W.
Coronary Sinus Rhythm in Sinus Venosus Defect and Persistent Left Superior Vena Cava
Am. J. Cardiol. 14 (1964) 6o8

HICKIE, J.B., T.M.D.GIMLETTE, A.P.BACON
Anomalous Pulmonary Venous Drainage

HUGHES, C.W., P.C.RUMORE
Anomalous Pulmonary Veins
Arch. Path. 37 (1944) 364

IRMER, W., W.RINGLER, A.ALMANSO-PASTOR
Über einen erfolgreich in Hypothermie operierten Sinus-Venosus-Defekt mit Transposition von linker Oberlappen- und Lingulavene bei isolierter Spiegelbilddextrokardie und anomaler Einmündung der unteren Hohlvene in die obere
Zbl. Chir. 9o (1967) 91

KALKE, B.R., R.G.CARLSON, R.M.FERLIC, R.D.SELLERS, C.W.LILLEHEI
Partial Anomalous Pulmonary Venous Connections
Am. J. Cardiol. 2o (1967) 1o2

KIELY, B., J.FLLER, S.STONE, E.F.DOYLE
Syndrome of Anomalous Venous Drainage of the Right Lung to the Inferior Vena Cava
A Review of 67 Reported Cases and Three New Cases in Children
Am. J. Cardiol. 2o (1967) 1o2

KIRKLIN, J.W.
Surgical Treatment of Anomalous Pulmonary Venous Connection
(Partial Anomalous Pulmonary Venous Drainage)
Proc. Staff Meet., Mayo Clin. 28 (1953) 476

KIRKLIN, J.W., F.H.ELLIS, E.H.WOOD
Treatment of Anomalous Pulmonary Venous Connections in Association with Interatrial Communications
Surgery 39 (1956) 389

KYGER, E.R., O.H.FRAZIER, D.A.COOLEY, P.C.GILLETTE, G.J.REUL, F,M.SANDIFORD, D.C.WUKASCH
Sinus Venosus Atrial Septal Defect: Early and Late Results Following Closure in 1o9 Patients
Ann. Thor. Surg. 25 (1978) 44

LAWRANCE, K., V.A.GRINSHAW, G.HOYLE, J.P.N.HICKS, P.F.G.NIXON, G.H.WOOLER
Surgical Treatment of Atrial Septal Defects and Partial Anomalous Pulmonary Venous Drainage
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 43 (1962) 622

LEACHMAN, R.D., D.A.COOLEY, G.L.HALLMAN, J.W.SIMPSON, W.E.DEAR
Total Anomalous Pulmonary Venous Return
Correlation of Hemodynamic Observations and Surgical Mortality in 58 Cases
Ann. Thorac. Surg. 7 (1969) 5

DeLEVAL, M.
Open-Heart Surgery in the First Year of Live
Acta Chir. Belg. 73 (1974) 481

LEWIN, A.N., C.ZAVANELLA, S.SUBRAMANIAN
Sinus Venosus Atrial Septal Defect Associated
with Partial Anomalous Pulmonary Venous Drainage:
Surgical Repair
Ann. Thorac. Surg. 26 (1978) 185

LEWIS, F.J., R.L.VARCO, M.TAUFIC
Repair of Atrial Septal Defects in Man under
Direct Vision with the Aid of Hypothermia
Surgery 36 (1954) 538

LEWIS, F.J., R.L.VARCO, M.TAUFIC, S.A.NIAZI
Direct Vision Repair of Triatrial Heart and
Total Anomalous Pulmonary Venous Drainage
Surg. Gynecol. Obst. 1o2 (1956) 713

LEWIS, F.J.
High Defects of the Atrial Septum
J. Thorac. Surg. 36 (1958) 1

LONG, D.M., M.V.RIOS, D.O.ELIAS, M.A.MEIER,
I.W.DuBROW
Parietal and Septal Atrioplasty for Total
Correction of Anomalous Pulmonary Venous
Connection with Superior Vena Cava
Ann. Thorac. Surg. 18 (1974) 466

LOOGEN, F., O.BAYER, R.RIPPERT, H.H.WOLTER
Über die Einmündung von Lungenvenen in den rechten Vorhof und dessen Zuflußgebiet
(Ein Bericht über 5 eigene Beobachtungen)
Z. klin. Med. 151 (1954) 34o

LOOGEN, F., R.RIPPERT, E.SANTA-MARIA, H.H.WOLTER
Anomalien der großen Körper-und Lungenvenen
II. Mitteilung
Z. Kreislaufforschg. 48 (1959) 136

LOOGEN, F., W.BIRCKS, U.GLEICHMANN, P.LEMBURG, H.MÜNTEFERING
Klinische und Hämodynamische Befunde bei totaler Lungenvenentransposition mit infradiaphragmaler Fehlmündung in die Vena Portae
Z. Kreislaufforschg. 58 (1969) 8o3

MANKIN, H.T., H.B.BURCHELL
Clinical Considerations in Partial Anomalous Pulmonary Venous Connection:
Report of Two Unusual Cases
Proc. Staff Meet., Mayo Clin. 17 (1953) 463

MASCARENHAS, E., R.P.JAVIER, P.SAMET
Partial Anomalous Pulmonary Venous Connection and Drainage
Am. J. Cardiol. 31 (1973) 512

MATHEW, R., O.G.THILENIUS, R.L.REPLOGLE, R.A.ARCHILLA

Cardiac Function in Total Anomalous Pulmonary Venous Return Before and After Surgery
Circulation 55 (1977) 361

MATHEY, J., J.J.GALEY, Y.LOGEAIS, E.SANTORO, A.VANETTI, A.MAUREL, R.WUERFLEIN
Anomalous Pulmonary Venous Return into Inferior Vena Cava and Associated Bronchovascular Anomalies (The Scimitar Syndrome)
Thorax 23 (1968) 398

MILLER, W.W., W.J.RASHKIND, R.A.MILLER, A.R.HASTREITER, E.W.GREEN, R.J.GOLINKO, D.YOUNG
Total Anomalous Pulmonary Venous Return: Effective Palliation of Critically Ill Infants by Balloon Atrial Septotomy
Circulation 35 suppl. 2 (1967) 189

MULLER, W.H.
The Surgical Treatment of Transposition of Pulmonary Veins
Ann. Surg. 134 (1951) 683

MULLER, W.H., S.W.SMITH, J.F.DAMMANN, F.H.ADAMS, M.L.DARSIE
Considerations and Physiologic Studies in the Closure of Interauricular Septal Defects
Surgery 35 (1955) 1

MUSTARD, W.T., J.D.KEITH, G.A.TRUSLER
Two-Stage Correction for Total Anomalous Pulmonary Venous Drainage in Childhood

J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 44 (1962) 477

MUSTARD, W.T., W.J.KEON, G.A.TRUSLER
Transposition of the Great Arteries and
Transposition of the Lesser Veins
II. Total Anomalous Pulmonary Venous Drainage
Progr. Cardiovasc. Dis. 11 (1968) 145

NAKIB, A., J.H.MOLLER, V.I.KANJUH, J.E.EDWARDS
Anomalies of the Pulmonary Veins
Am. J. Cardiol. 2o (1967) 77

NEPTUNE, W.B., C.B.BAILEY, H.GOLDBERG
The Surgical Correction of Atrial Septal Defects
Associated with Transposition of the Pulmonary Veins
J. Thorac. Surg. 25 (1953) 623

Otto, A.W.
Lehrbuch der pathologischen Anatomie der Menschen
und der Tiere
Berlin, A.RÜCKER (183o)

PARR, V.S., J.W.KIRKLIN, A.D.PACIFICO,
E.H.BLACKSTONE, P.LAURIDSEN
Cardiac Performance in Infants After Repair
of Total Anomalous Pulmonary Venous Connection
Ann. Thorac. Surg. 17 (1974) 561

PORTER, J., T.A.VARGO, D.G.McNAMARA, D.A.COOLEY
Successful Surgical Correction of Infradiaphrag-
matic Total Anomalous Pulmonary Venous Return
into Inferior Vena Cava
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 75 (1978) 68

PUIG-MASSANA, M., M.MURTRA, J.W.REVUELTA
A New Technique in the Correction of Partial Anomalous Pulmonary Venous Drainage
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 64 (1972) 1o8

RISCH, F., C.HAHN
The Technique of Surgical Correction of Anomalies of the Pulmonary Veins in a Series of 25 Cases
Thorax, 13 (1958) 251

Roe, B.B.
Posterior Approach to Correction of Total Anomalous Pulmonary Venous Return (Further Experience)
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 59 (197o) 748

ROKITANSKY, C.F.
Die Defekte der Scheidewände des Herzens
Wien, WILHELM BRAUNMÜLLER (1875) 156 pp.

SAMAAN, H.A.
Surgical Correction of Anomalous Pulmonary Venous Drainage
J. Cardiovasc. Surg. 14 (1973) 65

SCHMIDT, E., F.BENDER, H.D.REPLOH
Die verschiedenen Formen der partiellen Pulmonalvenentranspositionen, mit Darstellung einer ungewöhnlichen Variante
Arch. Kreislaufforschg. 57 (1968) 7o

SCHUSTER, S.R., R.E.GROSS, A.H.COLODNY
Surgical Management of Anomalous Right Pulmonary Venous Drainage to the Superior Vena Cava, Associated with Superior Marginal Defect of the Atrial Septum
Surgery 51 (1962) 805

SENNING, A.
Complete Correction of Total Anomalous Pulmonary Venous Return
Ann. Surg. 148 (1958) 99

SEPULVEDA, G., D.S.LUKAS, I.STEINBERG
Anomalous Drainage of Pulmonary Veins
Am. J. Med. (1955) 883

SHONE, J.D., R.C.ANDERSON, K.AMPLATZ, R.L.VARCO, A.S.LEONARD, J.E.EDWARDS
Pulmonary Venous Obstruction from Two Separate Coexistent Anomalies
Subtotal Pulmonary Venous Connection to Cor Triatriatum and Subtotal Pulmonary Venous Connection to Left Innominate Vein
Am. J. Cardiol. (1963) 525

SILOVE, E.D., D.M.BEHRENDT, E.ABERDEEN, R.E.BONHAM-CARTER
Total Anomalous Pulmonary Venous Drainage
II. Spontaneous Functional Closure of Interatrial Communication After Surgical Correction in Infancy
Circulation 46 (1972) 357

SLOAN, H.J., J.MACKENZIE, J.D.MORRIS, A.STERN, J.SIGMANN
Open-Heart Surgery in Infancy
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 44 (1962) 459

SNELLEN, H.A., F.H.ALBERS
The Clinical Diagnosis of Anomalous Pulmonary Venous Drainage
Circulation 6 (1952) 801

SNELLEN, H.A., H.C.VAN INGEN, E.C.M.HOEFSMIT
Patterns of Anomalous Pulmonary Venous Drainage
Circulation 38 (1968) 45

SWAN, H.J.C., H.B.BURCHELL, E.H.WOOD
Differential Diagnosis at Cardiac Catheterization of Anomalous Pulmonary Venous Drainage Related to Atrial Septal Defects or Abnormal Venous Connection
Proc. Staff Meet., Mayo Clin. 28 (1953) 452

TOBIN, G.R., R.M.ANDERSON, A.J.AREM
Correction of Anomalous Subdiaphragmatic Inferior Vena Caval Drainage of the Right Pulmonary Veins (Scimitar Syndrome)
Ann. Thorac. Surg. 23 (1977) 267

TUCKER, B.L., G.G.LINDESMITH, Q.R.STILES, B.W.MEYER
The Superior Approach of Correction of the Supracardiac Type of Total Anomalous Pulmonary Venous Return
Ann. Thorac. Surg. 22 (1976) 374

VETTO, R.R., D.H.DILLARD, T.W.JONES,
L.C.WINTERSCHEID, K.A.MERENDINO
The Surgical Therapy of Extracardiac Anomalous
Pulmonary Drainage
Circulation 23 (1961) 907

WILSON, J.
Phil. Tr. Roy. Soc. London pt. 1 (1798) 346

WENZ, W., H.H.WOLTER, M.TREDE
Das "Scimitar-Syndrom": Fehleinmündende rechte
Lungenvene, Dextroversion des Herzens und
Hypoplasie der Lunge
Fortschr. Röntgenstr. 105 (1966) 177

WINSLOW
Mém. Acad. Roy. d. sc. (1739) 113, cited by OTTO

WUKASCH, D.C., M.DEUTSCH, G.J.REUL, G.L.HALLMAN,
D.A.COOLEY
Total Anomalous Pulmonary Venous Return,
Review of 125 Patients Treated Surgically
Ann. Thorac. Surg. 19 (1975) 622

YOUNG, D.
Later Results of Closure of Secundum Atrial Septal
Defect in Children
Am. J. Cardiol. 31 (1973) 14

ZUBIATE, P., J.HAROLD
Surgical Correction of Anomalous Pulmonary Venous Connection
Ann. Surg. 156 (1962) 234

Mein herzlicher Dank gilt Herrn Priv.-Doz. Dr. Körfer für seine Hilfe bei der Erstellung des Themas und der überaus netten Betreuung bei der Bearbeitung.

Frau Brigitte Hansmann gilt mein freundschaftlicher Dank für die geduldige Mithilfe bei den Schreibarbeiten.

Lebenslauf

Am 29.11.1952 wurde ich als Tochter des Diplom-Kaufmannes Johannes Rutka und seiner Ehefrau Elisabeth, geborene Heuer, in Lohne bei Oldenburg geboren.
Von 1959 bis 1963 besuchte ich die Alleeschule, die damalige Volksschule in Oberhausen- Sterkrade. Von 1963 bis 1965 war ich Schülerin des Sophie-Scholl-Gymnasiums in Oberhausen Sterkrade. 1965 wechselte ich zum Bertha-von-Suttner-Gymnasium, wo ich 1971 die Hochschulreife erlangte.
Von 1971 bis 1972 arbeitete ich im Betriebs- und Versuchslabor der Ölfabrik Noury und Van Der Lande in Emmerich. 1972 heiratete ich den Journalisten Detlef Hartlap, im September desselben Jahres wurde unser Sohn Manuel geboren.
Das Studium der Medizin begann ich im Sommersemester 1973 an der Universität Düsseldorf, wo ich im März 1975 die ärztliche Vorprüfung ablegte.
Nach dem Praktischen Jahr an den Städtischen Krankenanstalten in Krefeld bestand ich im April 1979 den schriftlichen Teil und im Mai 1979 den mündlichen Teil des 3. Abschnittes der ärztlichen Prüfung.
Die Approbation wurde mir im Juli 1979 erteilt.
Vom September 1979 bis Juni 1982 arbeitete ich in der Cirurgischen Klinik der Evangelischen Diakonissenanstalt in Bremen.Seit Juli 1982 bin ich als Assistensärztin in der Medizinischen Klinik desselben Hauses beschäftigt.